

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1967

THÈSE

n°

108

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLÔME D'ÉTAT)

PAR

Jean-Pierre LABORDE

né le 4 avril 1938 à Entrains sur Nohain (Nièvre)

Externe des Hôpitaux de Paris

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE

LES HYPOPLASIES EXTREMES DES CAVITES GAUCHES

DU COEUR, AVEC OU SANS ATRESIES ORIFICIELLES

A propos de 19 observations

Président : P. SOULIE, Professeur

ÉDITIONS A.G.E.M.P. 40 RUE PASCAL PARIS

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Alajouanine (T.), Aubin (A.), Bénard (H.), Binet (L.), Bulliard (H.), Cathala (J.), Chabrol (E.), Chailley-Bert (P.), Debré (R.), Fey (B.), Galliard (H.), Gaudart d'Allaines (F. de), Gennes (L. de), Halphen (E.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Laroche (G.), Lavier (G.), Lelong (M.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Marchal (G.), Mathieu (P.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulouquet (P.), Pasteur Vallery-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Piédelièvre (R.), Quénu (J.), Renard (G.), Richet (C.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.), Verne (J.).

DOYEN Georges BROUET.

1^{er} ASSESSEUR. } Daniel BARGETON

2^e ASSESSEUR. } Jean GOSSET

I. — PROFESSEURS

1^o CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires :

MM.

Anatomie	DELMAS (A.)
Anatomie et cytologie pathologiques	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Bactériologie et virologie	TOURNIER (P.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.)
—	POLONOVSKI (J.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	MALMEJAC (J.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Biophysique médicale	BUGNARD (L.)
—	DOGNON (A.)
—	DJOURNO (A.)
Cancérologie médicale et sociale	DENOIX (P.)
Chimie pathologique	SCHAPIRA (G.)
Embryologie	TUCHMANN (H.)
Génétique fondamentale	LEJEUNE (J.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	COURY (Ch.)
Histologie	GIROUD (A.)
Hygiène et médecine préventive	BOYER (J.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale	DEROBERT (L.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	BRUMPT (L.-C.)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
—	KUSS (R.)
—	VERNE (J.-M.)
Pathologie exotique	N...
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	LAROCHE (Cl.)
—	BRICAIRE (H.)
—	PÉQUIGNOT (H.)
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	N...
Pharmacologie	CHEYMOL (J.)
—	LEVY (Mlle J.)
Physiologie	BARGETON (D.)
—	PARROT (J.)
Physiologie et pathologie obstétricales	LEPAGE (F.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)

Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	MM. CAUCHOIX (J.)
Thérapeutique	CONTE (M.)
Thérapeutique appliquée	LAMOTTE (M.)

b) Professeurs à titre personnel :

Anatomie anthropologique	OLIVIER (G.)
Anatomie pathologique	NEZELOF (Ch.)
Bactériologie	BARBIER (P.)
	DESGREZ (P.)
Biochimie médicale	DREYFUS (J.-Cl.)
Biologie médicale	BOURLIÈRE (F.)
Histologie	COUJARD (R.)
Parasitologie	LARIVIÈRE (M.)
	LOEPER (J.)
Pathologie expérimentale	RICHET (G.)
	DEJOURS (P.)
Physiologie	ROUCAYROL (J.-Cl.)
	SCHERRER (J.)
	KELLERSHOHN (L.)
Physique médicale	GOUGEROT (L.)
	TUBIANA (M.)
Radiologie médicale	FISCHGOLD (H.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires :

Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)	MM. REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)	SOULIÉ (P.)
— — (Boucicaut)	LENÈGRE (J.)
	LORTAT-JACOB (J.-L.)
	N...
Cliniques chirurgicales	LEGER (L.)
	PATEL (J.)
	GOSSET (J.)
	SICARD (A.)
	OLIVIER (Cl.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique (Cochin)	MERLE d'AUBIGNÉ (R.)
— — — (Foch)	PADOVANI (P.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)	FÈVRE (M.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)	DUBOST (Ch.)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laennec)	MATHEY (J.)
Clinique dermatologique (Saint-Louis)	DUPERRAT (F.)
Clinique endocrinologique (Pitié)	DECOURT (J.)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades)	LAMY (M.)
Clinique gynécologique (Broca)	HUGUIER (J.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)	DEGOS (R.)
Clinique des maladies des enfants (Enfants-Malades)	TURPIN (R.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)	DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)	HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)	BERNARD (J.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	GASTAIGNE (P.)
	DEPARIS (M.)
	MILLIEZ (P.)
	BROUET (G.)
Cliniques médicales	BARIÉTY (M.)
	SÈZE (S. de)
	DREYFUS (G.)
	KOURILSKY (R.)
	BOUDIN (G.)

Clinique d'hydrologie et de climatologie (Bichat)	DEBRAY (Ch.)
Clinique médicale infantile et pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	MARIE (J.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	JUSTIN-BESANÇON (L.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)	DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	GARCIN (R.)
Cliniques obstétricales	Baudelocque Saint-Antoine
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	LACOMME (M.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	MERGER (R.)
— — (Cochin)	VARANGOT (J.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	OFFRET (G.)
Clinique de pédiatrie	BREGEAT (P.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)	AUBRY (M.)
Clinique de pneumo-phthisiologie (Laennec)	MOZZICONACCI (P.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)	THIEFFRY (S.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	BERNARD (E.)
Clinique stomatologique (Salpêtrière)	MICHAUX (L.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	COSTE (F.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	DECHAUME (M.)
Clinique toxicologique	ROUX (M.)
Clinique traumatologique et orthopédique (R.-Poincaré)	LEMAIRE (A.)
Clinique urologique (Cochin)	GAULTIER (M.)
— — (Necker)	JUDET (R.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	ABOULKER (P.)
Séméiologie médicale (A. Chantin)	COUVELAIRE (R.)
— — (Lariboisière)	LAPLANE (R.)
— — (Pitié)	DOMART (A.)
— — (Rothschild)	BOUVRAIN (Y.)
Séméiologie et clinique chirurgicales (Broussais)	RAMBERT (P.)
	WOLFROMM (R.)
	POILLEUX (F.)

b) Professeurs à titre personnel :

Hématologie	ANDRÉ (R.)
Hydrologie et climatologie	BOUSSER (J.)
Maladies infectieuses	GIBERTON (A.)
	BASTIN (R.)
	AZERAD (E.)
	BOUR (H.)
	CABROL (Ch.)
	GROSSIORD (A.)
	LAMBLING (A.)
	LAUNAY (Cl.)
	PAYET (M.)
	PERRAULT (M.)
	SIGUIER (F.)
	WORMS (R.)
Neuro-chirurgie	LE BEAU (J.)
Neurologie	LHERMITTE F.
Neuro-psychiatrie	PICHOT (P.)
Oto-Rhino-Laryngologie	MADURO (R.)
	POLONOVSKI (Cl.)
Pédiatrie	ROYER (P.)
	KREIS (B.)
Pneumo-Phthisiologie	MEYER (A.)
Rhumatologie	DELBARRE (F.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE

	MM.		MM.
Anatomie pathologique . . .	BOUYGOU (Ch.)	Hématologie	BILSKI-PASQUIER (B.)
Anesthésiologie	VOURC'H (G.)	Maladies infectieuses . . .	DUPONT (V.)
Bactériologie	CHRISTOL (D.)	Physique médicale }	COURSAGET (J.)
Biochimie médicale }	CARTIER (P.)		GREMY (F.)
	GONNARD (P.)	Physiologie	GIRARD (Fr.)
Biologie médicale	HARTMANN (L.)	Stomatologie	CHAPUT (M ^{me} A.)
		Thérapeutique	CHASSAGNE (P.)

III. — PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

Bactériologie	HAUDUROY (P.) Pr. s. ch
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) Pr. s. ch.

IV. — PROFESSEUR ASSOCIÉ

Statistique médicale et épidémiologique . .	SCHWARTZ (D.)
---	---------------

Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J.)
Conseillers administratifs	Mlle CHAINTREUIL (G.) M. FAYE (R.)
Conservateur en Chef de la Bibliothèque . .	M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine	
Conservateurs	Miles DUMAITRE (P.), LAURENT (H.), LE NOIR (G.),
Bibliothécaires	Mmes CONTET (J.), FORGET (F.), Miles DUROZOY (M.-F.), ROBERGE (D.), Dr SCHILLER (J.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A mon père

A ma mère

A ma femme

A tous les miens

et à mes amis



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41549003_0001

A Monsieur le Professeur P. SOULIE

Chevalier de la légion d'honneur

Membre de l'Académie de Médecine

Professeur de la Clinique Cardiologique, Hôpital Broussais

Médecin des Hôpitaux de Paris

qui nous a fait le très grand honneur d'accepter
la présidence de cette thèse.

En témoignage de profond respect et de reconnaissance pour le précieux enseignement dont
il nous a fait bénéficier.

A Monsieur le Docteur J. NOUAILLE
Médecin des Hôpitaux de Paris

qui nous a inspiré ce travail.

En témoignage de respectueuse reconnaissance
pour son enseignement et sa bienveillance.

A Monsieur le Professeur J. LENEGRÉ

Chevalier de la Légion d'Honneur

Médecin des Hôpitaux de Paris

En témoignage de notre admiration et
de notre profond respect.

A Monsieur le Docteur FACQUET

Professeur au Collège de Médecine des Hôpitaux
Médecin des Hôpitaux de Paris

En témoignage de notre profonde reconnaissance pour son enseignement bienveillant.

A Monsieur le Docteur P. MAURICE

Professeur Agrégé

Médecin des Hôpitaux de Paris

A Messieurs les Docteurs A. GERBAUX, Ph. MOREAU

Médecins des Hôpitaux de Paris

A Monsieur le Docteur J. ACAR

Professeur Agrégé

En témoignage de reconnaissance pour leur
précieux enseignement.

A Mademoiselle le Docteur M. GAUTIER

Ancien Chef de Clinique à la Faculté

Assistant des Hôpitaux de Paris

qui nous a constamment guidé dans ce
travail.

En témoignage de profonde reconnaissance.

A mes autres maîtres d'externat dans les hôpitaux

Monsieur le Professeur J. MATHEY

Membre de l'Académie de Chirurgie
Chirurgien des Hôpitaux de Paris

Monsieur le Professeur J. LOEPER

Chevalier de la Légion d'Honneur
Médecin des Hôpitaux de Paris

Monsieur le Docteur J. B. BOUVIER

Chevalier de la Légion d'Honneur
Professeur Agrégé
Médecin des Hôpitaux de Paris

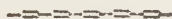
En témoignage de respect et d'admiration.

P L A N

	Pages
I - INTRODUCTION	1.-
II - MATERIEL D'ETUDE	4.-
III - OBSERVATIONS	7.-
1°) 11 cas d'atrésie mitrale	8.-
2°) 1 cas d'aplasie mitrale et ventricule gauche	51.-
3°) 7 cas d'hypoplasie mitrale et ventriculaire gauche	55.-
- 5 cas d'atrésie aortique	56.-
- 2 cas d'hypoplasie mitrale avec voie aortique perméable	72.-
IV - CLINIQUE	80.-
- Cyanose	82.-
- défaillance cardiaque	84.-
- auscultation cardiaque	86.-
- pouls et tension artérielle	88.-
V - RADIOGRAPHIE	92.-
VI - ELECTROCARDIOGRAMME	97.-
VII - ANATOMIE -	104.-
VIII - PHYSIOPATHOLOGIE	126.-

IX - DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL	132.-
X - EMBRYOLOGIE ET ETIOPATHOGENIE	140.-
XI - LITTERATURE	151.-
XII - CONCLUSIONS	158.-

BIBLIOGRAPHIE.



I N T R O D U C T I O N

Un certain nombre de cardiopathies congénitales complexes, incompatibles avec une longue survie étaient considérées jusqu'à cette dernière décade comme de médiocre intérêt, ceci en raison même de leur pronostic fatal à brève échéance, de leur inaccessibilité à la chirurgie, et pour certaines, de leur apparente ou réelle rareté.

Tel est le cas des "hypoplasies du coeur gauche". Pour la première fois en 1952, un auteur (21) désignait sous le terme générique de "hypoplastic left heart syndrom" un ensemble d'anomalies congénitales ayant en commun un défaut de développement de tout ou partie des cavités gauches, arche aortique comprise.

En fait ce groupe comporte un nombre important de malformations anatomiques très diverses donc aux conséquences physiopathologiques fort variables. Aussi le plus grand nombre d'auteurs s'est-il attaché à l'étude de cas ayant en commun une anomalie anatomique bien précise, telle l'atrésie de la valve mitrale ou aortique, ou bien une condition physiopathologique particulière, telle l'absence de fonction ventriculaire gauche.

Au fur et à mesure que se développe l'étude des cardiopathies congénitales du nourrisson, le diagnostic clinique de ces anomalies peut être soupçonné plus

fréquemment durant la vie des malades. D'autre part, étant donné l'extension actuelle des possibilités chirurgicales dans certaines cardiopathies graves du nourrisson, notamment les coarctations, l'intérêt d'un diagnostic aussi précis que possible avant la discussion thérapeutique devient évident.

Il nous avait paru intéressant à priori d'étudier un groupe d'hypoplasies du coeur gauche ayant en commun une atrésie totale de la valve mitrale. Nous envisageons alors de comparer éventuellement les signes retrouvés dans cette série à ceux constatés dans une série comportant également une hypoplasie majeure des cavités gauches mais sans atrésie mitrale. Le fait qu'aient été publiées d'une part des séries d'atrésie mitrale, d'autre part des séries d'hypoplasie du coeur gauche sans atrésie mitrale, ainsi que certaines constatations faites à propos de nos cas personnels nous avaient déterminé dans ce sens.

Au cours de cette étude il nous est apparu, du moins en ce qui concerne les 19 cas de notre série, qu'il était impossible, dans l'état actuel de nos connaissances, de tenter de façon certaine sur les seules données cliniques ou paracliniques, une distinction entre les cas avec et les cas sans atrésie mitrale. Seules persistent des différences significatives sur le plan anatomique.

Nous avons donc compris dans une étude d'ensemble tous les cas comportant :

- une hypoplasie considérable ou une aplasie du ventricule gauche
- une hypoplasie de l'oreillette gauche
- une atrésie mitrale vraie ou une hypoplasie extrême de cette valve avec persistance d'une communication anatomique entre oreillette et ventricule.

Nous avons par contre éliminé les cardiopathies où l'anomalie prépondérante est à l'évidence l'hypoplasie ou l'atrésie de l'aorte horizontale ou verticale, même si on y rencontre un certain degré d'hypoplasie ventriculaire gauche, mais modéré, avec une valve mitrale et une oreillette gauche assez petites, mais non minuscules.

Cette distinction peut paraître arbitraire, mais en fait elle nous semble justifiée par des considérations cliniques et physiopathologiques. S'il en était besoin, l'on pourrait grouper les cas que nous avons choisis sous le terme : les hypoplasies du coeur gauche avec ventricule droit fonctionnellement unique.

L'intérêt de cette étude est de chercher à différencier nos cas des associations malformatives avec la coarctation ou l'hypoplasie de l'Aorte Horizontale qui peuvent, elles, avoir une incidence chirurgicale à cet âge de la vie quand ne s'y associe pas d'hypoplasie importante du coeur gauche.

MATERIEL D'ETUDE

AGE DE DECES

Les cardiopathies congénitales avec défaut de développement des cavités gauches sont parmi celles dont les possibilités de survie sont les plus faibles. Relativement à leur fréquence, elles se placent au premier rang des causes de décès par cardiopathie congénitale dans les premières semaines de la vie.

Nous avons relevé l'ensemble des cardiopathies congénitales ayant entraîné le décès dans les 8 premiers mois de la vie, et hospitalisés dans le service de cardiologie infantile du Docteur NOUAILLE à l'Hôpital Parrot à Bicêtre.

En 8 ans, c'est-à-dire de 1957 à mars 1965, 256 enfants morts avant 8 mois ont eu une vérification anatomique.

Ces 256 cas comportent 38 observations d'hypoplasie plus ou moins marquée de tout ou partie du coeur gauche. C'est de ces 38 cas qu'ont été tirées les 19 observations que nous présentons.

Comme le montre le tableau, dans les 15 premiers jours de la vie, 40 % des décès sont dus à une cardiopathie par défaut de développement des structures gauches. (II/28). De ces 11 cas 3 ont été retenus pour notre étude, soit 10,7 %.

entre 15 jours et 1 mois, 22 % dus à une cardiopathie par atteinte du coeur gauche (4/18) 1 cas retenu pour nous soit 5,5 %.

- entre 1 et 2 mois, 29 % (9/31) dont 7 de nos cas soit 22,6 %.

- entre 2 mois et 3 mois, 5 cas tous retenus pour notre étude, soit 12,2 % (5/41).

Pendant les trois premiers mois de la vie, les atteintes du coeur gauche avec ou sans hypoplasie sévère du ventricule gauche se plaçant au 2ème rang en chiffre absolu (29) derrière les transpositions complètes des gros vaisseaux (41), mais devant les triades (10) les shunts multiples (7) et les atrésies tricuspidiennes (6).

Les cas de notre série sont au nombre de 16 sur les 29 "atteintes des structures gauches" décédés au cours des 3 premiers mois de la vie.

Il est intéressant de noter dès à présent que parmi les 5 cas ayant dépassé une survie de 3 mois, 4 avaient un obstacle majeur de la voie pulmonaire (3 sténoses valvulaires et une atrésie). Il faut remarquer en outre que 2 des cas avec sténoses valvulaires pulmonaires sont décédés après une intervention chirurgicale : l'une à 7 mois sur la table d'opération après anastomose cavo-pulmonaire, l'autre à 5 mois 2 mois après un Blalock.

1 - 15 j	15 j - 1 m	1 m - 2 m	2 m - 3 m	3 m - 4 m	4 m - 5 m	5 m - 6 m	6 m - 7 m	7 m - 8 m
11-hypo VG	9 T. V ^x	10 T.V. ^x	11 T.V. ^x	5 T.V. ^x	7 T.V. ^x	6 triades	4 fallot	4 fallot
7 T.V. ^x	4 C.Ao+h VG	9 hypo VG	5 hypo VG	5 hypo VG	6 fallot	4 T.V. ^x	2 CIV	3 T.V ^x + RP
6 triades	2 CIV + PCA	2 triades	4 shunts mult.	4 shunts mult.	4 RVP A.Tr.	4 CIV	1 T.V. ^x	2 tr. com.
1 tr com.	1 hypo tric.	2 A.Tr.	3 CAV	3 CAV	3 triades	3 A.Tr.	1 triade	1 C.I.V.
1 P.C.A.	1 fist coro	1 CIV	3 fallot	2 CIV	3 CAV	3 tr ^c com.	1 PCA	1 V-U
1 A.Tr.	1 tr ^c com.	1 PCA	3 A.Tr.	2 RVPAT.	3 CIV	3 shunts mult.	1 hyp AoHz	1 A.Tr.
1 RVAT+AP	2 fallot	1 CAV	2 triades	1 F. Ao. P	3 PCA	2 fallot	1 hypog+RP	1 Ebstain
	1 shunt mult.	1 O.U.+ V.U	1 V.U.	1 triade	3 coarctAO + Hypo G	2 hypotric.	1 complexe	1 glycogen.
	1 fallot	1 IVE-Mark	1 F.e	1 cardiopat. idiopath.	3 T.V ^x comp. + RP	1 F. él.	(coeur à droite +RP	1 F.él.
	1 F.e	1 PCA	1 cardiopat. idiopath.	1 fallot	2 Tr ^c com.	1 RA		1 complexe
	1 CIV	1 Ebstain	1 A.Tr.	1 A.Tr.	2 Tr ^c com.	1 CA syst.		
	1 hypo Tr.	1 hypo Tr.	1 R. Ao	1 transpo V ^x avec RP	2 A.Tr.	1 coeur triatral		
	1 cardiop. idiopath.	1 RVPAT.	1 complexe	1 transpo V ^x avec RP	1 hypo V.D.	2 hypo VG		
	2 transpo C avec R.P.	2 transpo C avec R.P.			1 coronan.			
					1 gros coeur			
					1 Ivenark			
28	18	31	41	30	12	33	15	17
3	1	5	5	0	0	?	1	4
10,7	5,5	22,5	12,5				6,6	6

OBSERVATIONS

- I -

- 11 cas avec ATRESIE DE LA VALVE MITRALE
- 1 cas d'APLASIE MITRALE et VENTRICULAIRE
GAUCHE.

OBSERVATION n° I

AUB... Philippe, né le 14 Mai 1964. Entre dans le Service le 4.8.1964, âgé de 2 mois et 20 jours, adressé par le docteur X... à Auxerre pour Cardiopathie cyanogène.

Famille : Aucune malformation congénitale connue chez les ascendants et collatéraux. Cependant, la grand-mère paternelle était jumelle avec une fille. Une tante paternelle a 2 garçons jumeaux de 18 ans bien portants.

Père 32 ans. Mère 30 ans. Un frère de 4 ans. Tous bien portants et sans antécédents personnels.

Grossesse : normale

Accouchement normal, cri immédiat. Poids de naissance : 3,3 kg . Une cyanose a été notée à l'accouchement qui a disparu par la suite!

Histoire : Pendant les 11 premières semaines de la vie, les parents ne notent aucune anomalie, si ce n'est une certaine paresse à prendre les biberons, mais sans dyspnée, sans crise de cyanose, sans malaises.

Dans la nuit du 2 au 3 Août (à 2 mois et 3 semaines), l'enfant pleure, est légèrement cyanosé, et le médecin consulté songeant à une cardiopathie congénitale cyonogène, l'adresse dans le Service.

Examen : A l'entrée dans le Service, l'enfant est très fatigué :

- cyanose importante;
- pas de souffle à l'auscultation, bruits normaux avec 2ème bruit noté une fois fort;
- Pouls périphériques bien perçus;
- Pas d'hépatomégalie, pas d'oedèmes;

Radiographie : de face : Cocur un peu augmenté de volume, surtout en raison d'un débord droit important. Pédicule étroit. Arc moyen gauche creux. Arc inférieur gauche

rectiligne au-dessus de la pointe qui est très acuminée franchement sus-diaphragmatique. Vascularisation pulmonaire normale peut-être un peu forte.

En O.A.D.: on retrouve la pointe très convexe sus-diaphragmatique affleurant la paroi antérieure.

En O.A.G. : on devine une saillie arrondie à la partie moyenne du contour postérieur, se projetant sur le rachis. Pas de saillie notable des cavités droites en avant.

E.C.G.: Rythme sinusal à 150/mn; espace P.R. = 0,13 sec. P: amplitude = 5 mm en D₂ durée = 0,05 sec. Axe = + 75° QRS = axe = + 120° Aspect SI Q₃

Précordiales : aspect Rs en V1 V2 avec R/s = 10/3, qR en V3 R.

RS en V5 rS en V7 avec r = 3 mm, s = 4 mm

Repolarisation difficilement interprétable.

En conclusion : - axe droit
 - aspect de surcharge auriculaire considérable.

Evolution : l'état de l'enfant reste alarmant; il persiste une cyanose intense avec une polyglobulie à 6 100 000 G.R.

Il apparaît une fièvre à 38° avec hyperleucocytose à 19 000 G.B. Pas de foyer infectieux retrouvé. L'enfant décède subitement le 6.8.1964 après 3 jours d'hospitalisation.

Traitement reçu : Digitaline 2 gouttes par jour, Gardénal, Pénicilline, Streptomycine et Soludécadron.

Vérification anatomique :

De face, le sillon inter-ventriculaire.

Les gros troncs artériels sont en position de Transposition.

- Aorte en avant de l'Artère Pulmonaire est de bonne taille : segment ascendant : 30 mm de circonférence; segment horizontal normal, donnant naissance à des troncs normaux. Deux coronaires normales.

- Artère Pulmonaire : 32 mm de circonférence au niveau du tronc, avec 2 branches de bonne taille.

- Canal artériel obturé.

A l'ouverture du coeur : vaste ventricule droit avec nombreuses colonnes charnues, épaisseur moyenne = 6 mm.

De ce ventricule droit naissent les 2 gros troncs artériels : en avant l'aorte, par un orifice normal à 3 valvules, et l'artère pulmonaire, en arrière et à gauche d'un fort éperon musculaire qui sténose en partie l'infundibulum, ne laissant le passage qu'à une bougie n° 4; l'orifice pulmonaire est bicuspidé, mais sans soudure commissurale.

Le ventricule gauche est réduit à une minuscule cavité virtuelle allongée selon l'axe du coeur. Il communique avec le ventricule droit par une cavité inter-ventriculaire de 2 à 3 mm de diamètre débouchant sous l'orifice pulmonaire.

L'oreillette droite reçoit les veines caves. Elle est vaste. L'orifice tricuspide est très large.

L'oreillette gauche est de bonne taille, quoique plus petite que l'oreillette droite, à parois très épaisses, 3 mm, à endocarde fibroélastosique. Le retour veineux pulmonaire se fait dans cette cavité (2 troncs à droite, les 2 troncs gauches dans un récessus commun). Le plancher n'est marqué que par une minuscule ombilication, en place de la valve mitrale atrésiée.

L'oreillette gauche communique avec l'oreillette droite par un foramen ovale à bords très épais en grande partie fermé par une velve elle-même très

épaisse, bombant dans l'oreillette droite ne laissant passage qu'avec peine et par un trajet en chicane à la sonde cannelée.

CONCLUSION : Atrésie mitrale. Hypoplasie du ventricule gauche. Sténose infundibulaire pulmonaire modérée. Aorte normale. Patent foramen ovale étroit.



OBSERVATION N° 2

HENK... Henry, né le 9 Mars 1960 - entre dans le Service le 25 mai 1960, âgé de 2 mois $\frac{1}{2}$, adressé, de Limoges, pour une cardiopathie cyanogène.

Famille : Père 20 ans $\frac{1}{2}$. Mère 21 ans.

Il s'agit d'un premier enfant né au terme d'une grossesse qui n'a été marquée que par l'abondance des vomissements au cours de son évolution, ayant entraîné l'ingestion d'anti-émétiques : peut être Nautamine. Pas d'irradiation, ni de maladies infectieuses éruptives ou non pendant la gestation.

Accouchement long, sans forceps; poids de naissance : 4,300 kg. Cri immédiat; teint gris cendré aux dires de la mère.

Histoire : A l'âge de 1 mois $\frac{1}{2}$, une cyanose avec dyspnée entraîne une première hospitalisation de 2 jours où l'enfant est traité par la Digitaline et oxygénothérapie. A 2 mois et une semaine, l'enfant paraît rosé au repos. Il est adressé dans le Service à 2 mois et 15 jours, pour étude de sa cardiopathie.

L'enfant décède quelques heures après son arrivée; il n'y a pas de compte rendu d'examen clinique, ni cliché radiographique; un E.C.G. a pu être pratiqué :

- Rythme sinusal : 115 /mn	Espace PR = 0,16 sec en DI
- P : amplitude = 2 mn en D2	Durée : 0,05 sec en D2 AXE = + 60°
- QRS : axe = - 90°.	Aspect crocheté en VI avec déflexion intrinsèque à 0,05 sec.
	Aspect rsRS en V5 avec R = 10, S = 5
	Aspect rS en V7

- Repolarisation : ondes T plates ou aplaties en précordiales droites, positives en précordiales gauches.

Conclusion : trouble de la conduction auriculoventriculaire; axe "au plafond", hypertrophie V.D., B.I.D., pas d'épicarde gauche.

Vérification anatomique :

De face on ne reconnaît pas de sillon inter-ventriculaire, les gros troncs artériels sont en position de transposition.

- Aorte en avant : 30 mm de circonférence dans son segment ascendant; segment horizontal normal avec troncs carotidien et sous-claviers normaux. Deux coronaires normales.

- Canal artériel obturé.

- Artères pulmonaire : 26 mm de circonférence, avec 2 branches de bonne taille.

A l'ouverture du cœur : vaste ventricule droit : Paroi = 5 mm d'épaisseur. Il donne issue en avant à l'aorte par un orifice normal à 3 valvules et en arrière et à droite d'un fort éperon musculaire, à l'artère pulmonaire : l'orifice est également normal, mais l'éperon musculaire forme une relative sténose sous-valvulaire admettant une bougie n° 5.

Dans l'épaisseur de la paroi antéro-latérale du ventricule droit, on découvre la cavité virtuelle d'un ventricule gauche "croupion" sans fibroélastose épais de 5 mm, il est séparé du ventricule droit par un septum interventriculaire formé en bas par un rideau discontinu de colonnes charnues que l'on peut considérer comme une C.I.V. musculaire. En haut, le septum, mieux individualisé, est le siège d'une C.I.V. débouchant au-dessous de l'orifice aortique.

Les veines caves s'abouchent dans une vaste oreillette droite de 1 mm d'épaisseur, ayant un orifice tricuspide très large à valve normale.

L'oreillette gauche, quoique beaucoup plus petite que l'oreillette droite, est de taille convenable, très épaisse (4 mm), tapissée d'un endocarde blanchâtre. Elle reçoit 2 troncs veineux pulmonaires droits et un seul tronc pulmonaire à gauche. Le plancher est aveugle et en place de la valve mitrale, existe un tissu blanchâtre franchement ombiliqué.

L'oreillette gauche communique avec l'oreillette droite par un foramen ovale dont la valve bombe dans l'oreillette droite, et laisse à peine le passage à une bougie n° 2 entre son bord libre et le pourtour de la fosse ovale.

CONCLUSION : Atrésie mitrale. Hypoplasie du ventricule gauche. Gros vaisseaux en position de transposition. Sténose infundibulaire pulmonaire modérée. Aorte normale. Patent foramen ovale étroit.



OBSERVATION N° 3

JOU... Thierry, né le 31.7.1964 est hospitalisé dans le Service de Cardiologie Infantile à l'âge de 3 mois, le 20.10.64, adressé pour une cardiopathie cyanogène.

Famille : Mère, 32 ans, bien portante; d'un premier mariage a eu un enfant décédé à l'âge de 7 mois de "bronchite capillaire". Du deuxième mariage a eu 2 frères de Thierry, âgés de 5 et 6 ans, bien portants.

Grossesse : marquée par une éruption de macules érythémateuses, apparue au 6ème mois, disparue après 2 à 3 mois.

Accouchement à terme, normal. Poids de naissance : 2,020 kg, cri immédiat.

Histoire : Dans la première semaine de la vie, prise de poids régulière mais très lente. L'enfant paraît parfois gêné après les biberons avec alors un teint un peu gris.

A 1 mois $\frac{1}{2}$, découverte de la cardiopathie. Hospitalisation dans le Service du Professeur MALLET, où l'on note une cyanose péribuccale, une polypnée à 75/mm, un foie débordant le grill costal de 2 travers de doigt. Il existe un souffle systolique. Les artères fémorales sont perçues. Traité par oxygénothérapie, digitalisation qui n'arrive pas à faire régresser la tachycardie, l'enfant est transféré le 29.10.64 dans le Service du Docteur NOUAILLE, à l'âge de 3 mois.

Examen : hypotrophie importante, cyanose certaine mais non extrême; pas de cyanose différentielle. Petit souffle proto-et mésosystolique maximum aux 2ème et 3ème espaces intercostaux, gauches, précédé d'un claquement protosystolique, suivi d'un 2ème bruit unique, claqué. Pas de souffle protosystolique, pas de roulement de shunt.

La T.A. par la méthode des "flushs" est à $7 \frac{1}{2}$ aux membres supérieurs et 8 aux membres inférieurs. Il n'y a pas de signes d'insuffisance cardiaque.

Radiographie : différents clichés en cours d'hospitalisation ne montrent pas de modification notable de l'un à l'autre.

- de face, coeur augmenté de volume de façon importante, au contour général assez rond. Le pédicule n'est pas élargi. L'arc moyen gauche n'est jamais bien individualisé, mais le contour gauche se raccorde au pédicule suivant une convexité assez marquée. Débord droit franc. La transparence pulmonaire n'est pas modifiée de façon sensible dans un sens ou dans l'autre.

- En O.A.D. l'espace clair rétrocardiaque n'est pas comblé.

- En O.A.G., les cavités droites saillent en avant. Le contour postérieur déborde franchement sur le rachis.

E.C.G. : rythme sinusal ; espace PR = 0, 10 sec.

- onde P : amplitude = 2 mm en DI; durée = 0n05 sec. axe = + 15°

- onde QRS : axe = - 120°;

Précordiales : aspect qR de V4r à V3 avec R = 40 mm. en VI

aspect rS en V5 avec r/S = 1/6

aspect rS en V7

- Repolarisation : espaces ST sous-décalés avec T - + en précordiales droites.

Conclusion : très forte déviation axiale droite. Hypertrophie ventriculaire droite. Pas d'aspect épicaordique gauche.

Les divers tracés ne montrent pas de modifications au cours de l'évolution.

La numération des G.R. montre une polyglobulie à 6.200.000 à 2 mois.

Les diagnostics évoqués sont : hypoplasie du coeur gauche; ventricule unique avec vaisseaux transposés sur le ventricule antérieur; retour veineux pulmonaire anormal total avec sténose du tronc de retour. L'enfant sort du service le 13.II.64, et est placé dans un centre d'hygiène infantile. Le 27.I2.64, à l'âge de 5 mois, il revient dans le Service pour des malaises apparus depuis 2 jours : l'état général

est très mauvais avec des signes francs de déshydratation; il n'y a pas de signe d'insuffisance cardiaque : le foie n'est pas hypertrophié, l'auscultation pulmonaire est normale. Poids = 3,310 kg. Décès dans des circonstances inconnues le 28.12.64.

Vérification anatomique : poids du coeur : 52 g

De face : on ne voit pas de sillon inter-ventriculaire.

Les gros troncs artériels ne sont pas transposés.

L'aorte est de bonne taille = 52 mm de circonférence à sa naissance, le segment horizontal est normal; deux coronaires normales.

L'artère pulmonaire est de taille convenable : 22 mm de circonférence, Le canal artériel est oblitéré.

A l'ouverture du coeur, le ventricule droit est très vaste, épais de 4 à 5 mm;

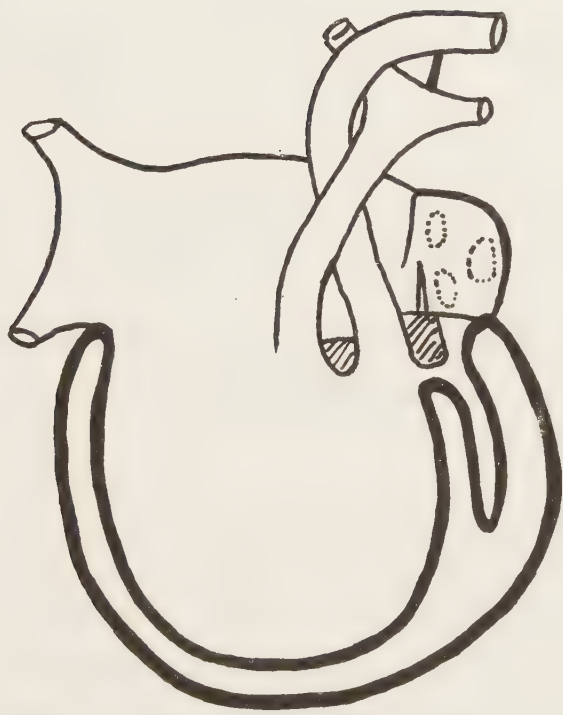
Il donne naissance aux deux gros vaisseaux : l'artère pulmonaire naît en avant d'un éperon de WOLFF, l'infundibulum est large, l'orifice normal. L'aorte naît en arrière, son orifice est normal à 3 valvules. A la partie postéro-latérale de la masse ventriculaire, on découvre un très petit ventricule gauche, épais de 7 mm dont la cavité allongée d'environ 15 mm, est très aplatie; il n'y a pas de fibroélastose de l'endocarde. Cette cavité ne communique qu'avec le ventricule droit par une C.I.V. apparemment musculaire de 5/3 mm.

L'oreillette droite est assez large, reçoit les 2 veines caves; l'orifice tricuspide est très large.

L'oreillette gauche reçoit les veines pulmonaires par deux troncs à droite et un tronc à gauche, sa paroi est épaisse (2 mm), tapissée d'un endocarde fibroélastique. De gros reliefs musculaires convergent vers le plancher pour aboutir à une ombilication aveugle en place de la valve mitrale.

Il existe un foramen ovale dont la valve laisse un passage en fente verticale de 5 mm de haut entre les 2 oreillettes.

CONCLUSION : Atrésie mitrale. Hypoplasie du ventricule gauche. Gros troncs artériels naissant du ventricule droit, non transposés. Aorte normale. Patent foramen ovale peu large.



OBSERVATION N° 4

POR... Alain, né le 23.2.1962, entre dans le Service le 17.3.1962 âgé de 24 jours adressé par le Centre Hospitalier de Saint-Denis (Seine) pour cardiopathie cyanogène en insuffisance cardiaque.

Famille : Père, 29 ans; Mère, 24 ans, traitée par gardénal depuis l'âge de 11 ans pour une comitialité. 1 frère, né en 1960 est décédé à l'âge de 29 jours, atteint d'une affection cyanogène non précisée.

Grossesse : 3 crises comitiales durant la gestation, normale par ailleurs. Accouchement normal. Cri immédiat. Pas de réanimation à la naissance.

Histoire : L'enfant est cyanosé depuis la naissance. Quelques jours plus tard on découvre outre la cyanose généralisée, une hépatomégalie franche et une cardiomégalie radiologique.

Examen : à l'entrée dans le Service :

L'état général ne semble pas très alarmant : pas de dyspnée importante, la cyanose est discutable au repos, mais devient très nette aux cris. Par contre le foie est considérablement hypertrophié, palpé à l'ombilic et il y a un oedème périphérique généralisé.

Il n'y a pas de souffle à l'auscultation ni dans l'aire précordiale ni dans le dos.

Les pouls périphériques sont mal perçus aux membres inférieurs comme aux membres supérieurs. La T.A. par la méthode du "flush" est à $9 \frac{1}{2}$ et 10 respectivement aux membres supérieurs gauche et droit, et à 6 au membre inférieur droit. On ne note pas de cyanose différentielle entre membres supérieurs et inférieurs et supérieurs.

Radiographie : de face, le coeur paraît très augmenté de volume avec un débord droit très important. Le pédicule est très large. L'arc moyen gauche est allongé et convexe. L'arc inférieur gauche est très augmenté, convexe, à quelques millimètres de la paroi thoracique dans sa partie moyenne. On ne peut pas individualiser de points. La transparence pulmonaire est légèrement diminuée

E.C.G.: rythme sinusal : 150 /mn espace PR = 0,13 sec.

Onde P : amplitude : 2,5 mm, durée : 0,08 sec en DI axe = + 50°

Onde QRS : axe : + 150°

précordiales : aspect microq R en VI avec Di = 0,04 sec.

aspect qrS en V7

Repolarisation : ondes T positives ou aplaties sur tout le précordium.

Conclusion : axe droit, surcharge ventriculaire droite; pas d'aspect épicaudique gauche. Surcharge auriculaire discrète probablement gauche.

La numération des globules rouges indique : 5 700 000.

Evolution Devant cette insuffisance cardiaque du nouveau-né avec tension artérielle différentielle nette, le diagnostic de coarctation de l'aorte est posé. On discute l'association à une autre malformation : par exemple, un défaut septal interventriculaire ou un canal artériel bien que la surcharge vasculaire pulmonaire soit difficile à affirmer le premier jour. On pose l'indication d'une angiocardio-graphie par voie veineuse, et l'on entreprend un traitement d'épreuve : essai de digitalisation massive (5 gouttes/jour) et traitement diurétique par mercaptomé-rine et diurilix (I/4 à I/2 par jour pendant 3 jours). Angiocardio-graphie faite le 22.3.1962, montre sur les premiers clichés une opacification simultanée de l'artère pulmonaire et des vaisseaux artériels de la base du cou. L'artère pulmo-naire reste opacifiée sur les clichés tardifs ce qui évoque l'existence d'un shunt gauche-droit.

Evolution : à la fin de la première semaine de traitement digitalo-diurétique, (17 gouttes de digitaline en 7 jours), l'insuffisance cardiaque est partiellement

jugulée avec diminution des oedèmes et régression partielle de l'hépatomégalie. Mais au 12ème jour de l'hospitalisation le 28.3.62, l'enfant meurt subitement sans qu'on puisse retrouver de cause à cette mort soudaine.

Vérification anatomique Poids du coeur : 63 g

Le sillon inter-ventriculaire, _est fortement refoulé à gauche, et en arrière. Les gros troncs artériels sont en position normale.

L'aorte ascendante est de taille convenable (24 mm de circonférence). L'aorte horizontale est hypoplasique ne mesurant que 6 mm de circonférence.

L'artère pulmonaire est très large (35 mm de circonférence) avec 2 bonnes branches.

Le canal artériel est perméable mais de faible calibre (3 mm de circonférence). L'aorte retrouve un calibre convenable en aval de son abouchement.

A l'ouverture du coeur, on trouve un gros ventricule droit aux parois épaisses de 7 à 8 mm. Il donne naissance aux deux gros vaisseaux : l'aorte par un orifice normal trivalvulé, en arrière de l'artère pulmonaire dont l'orifice est également normal.

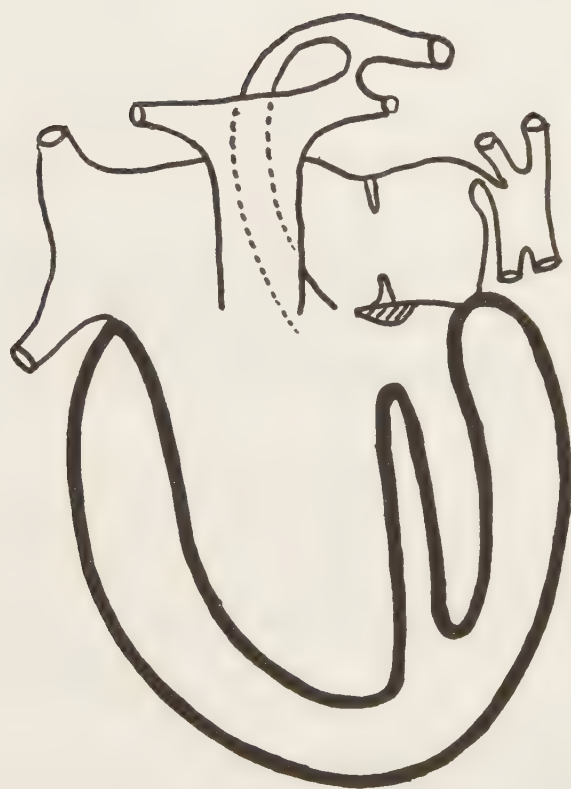
On découvre difficilement, en arrière et à gauche de la masse ventriculaire un ventricule gauche dont la cavité est très réduite aux parois épaisses, de 10 mm, non fibroélastosiques. Il correspond avec le ventricule droit par une petite communication inter-ventriculaire admettant une bougie n° 3 et débouchant immédiatement au-dessous de l'orifice aortique.

L'oreillette gauche reçoit le sang veineux pulmonaire non pas directement, mais par l'intermédiaire d'une première chambre de collection qui communique avec l'oreillette gauche proprement dite par un orifice en fente de quelques millimètres.

La cavité auriculaire gauche vraie communique avec l'oreillette droite par un Ostium qui admet largement une bougie n° 7. Il existe une ombilication aveugle en place de la valve mitrale.

L'oreillette droite est très vaste, épaisse de 2 millimètres. L'orifice tricuspidien est large.

CONCLUSION : Atrésie mitrale. Hypoplasie du ventricule gauche. Gros vaisseaux naissant tous deux du ventricule droit. Hypoplasie de l'aorte horizontale. Canal artériel étroit. Retour veineux pulmonaire dans une cavité commune pré-auriculaire et passage relativement étroit de l'oreillette gauche. Ostium Secundum large.



OBSERVATION N° 5

RAU... Alain, né le 4.7.64, entre dans le Service le 16.7.64, âgé de 12 jours pour une défaillance cardiaque.

Famille : une tante paternelle jumelle d'un frère qui n'a pas vécu; mère, 23 ans. Père 23 ans. Bien portants. Un frère de 3 ans né prématurément au terme de 7 mois $\frac{1}{2}$ bien portant.

Grossesse : normale. Accouchement normal à terme. Poids de naissance : 2,8 kg. Cri immédiat, pas de cyanose, pas de réanimation à la naissance.

Histoire : Dès les premiers jours apparaissent des difficultés respiratoires en particulier à la tétée; le teint paraît un peu gris. A 11 jours l'enfant est hospitalisé pour sa dyspnée; on découvre une hépatomégalie et transféré à 12 jours dans notre Service.

Examen : Polypnée; cyanose discrète. A l'auscultation souffle systolique d'intensité notée 3/6; galop, tachycardie à 165. Le foie déborde nettement le grill costal. Les pouls sont perçus faibles, la T.A. prise au "flush" est identique aux membres supérieurs et aux membres inférieurs.

Radiographie : De face : le coeur est très augmenté de volume avec un volumineux débord droit. Le pédicule n'est pas élargi. Le bord gauche est très régulièrement arrondi approchant à quelques millimètres de la paroi thoracique latérale à sa partie moyenne. On ne peut pas individualiser de pointe, non plus que d'arc moyen gauche. Il existe cependant surplombant la partie supérieure du contour gauche une opacité peut être en rapport avec un gros tronc artériel pulmonaire. La transparence pulmonaire est très diminuée jusqu'à la périphérie avec un flou cotonneux plus opaque dans la région péri-hilaire.

En O.A.D., le contour postérieur déborde franchement sur le rachis (pas d'opacification barytée).

En O.A.G. : le contour postérieur saille en arrière et en haut, débordant franchement sur le rachis.

Les clichés successifs montrent l'augmentation régulière de la cardiomégalie. Le coeur prend une place de plus en plus importante dans le thorax d'autant plus que le foie semble refouler le diaphragme vers le haut, tandis que le pédicule semble "tassé" et s'élargit.

E.C.G. : rythme sinusal (160 le premier jour).

espace P.R. = 0,11 sec.

Onde P : amplitude = 3,5 mm en D2 durée = 0,06 sec. axe = + 40

Onde QRS: axe = + 135°. aspect SI s2 q3

précordiales : aspect q R s en VI avec déflexion intrinsèque à 0,04 sec.

aspect r S en V6 et V7.

Repolarisation : ondes T uniformément aplaties.

Conclusion : surcharge auriculaire. Axe droit. Hypertrophie ventriculaire droite.
Pas d'aspect épicardique gauche.

La numération formule sanguine indique 4 320 000 globules rouges.

Les diagnostics évoqués devant ce tableau sont : hypoplasie du ventricule gauche avec ou sans atrésie mitrale ou retour veineux pulmonaire anormal total.

Traitements reçus : Digitaline 3 puis 2 gouttes par jour. Mercaptomérine 1/8 de cc., puis Diurilix 1/4 et enfin 1/2 comprimé deux fois par semaine.

Evolution : l'enfant est resté 8 semaines dans le service : la cyanose est apparue intermittente, jamais très importante, surtout variable avec même des périodes où le teint était rosé au repos. Les chiffres de G.R. sont restés aux environs de 4.000.000 ! Par contre, la tachypnée persiste, l'hépatomégalie ne régresse que

partiellement et transitoirement. Des râles crépitants sont perçus à l'auscultation pulmonaire, contraignant à intensifier les doses de diurétiques. Le souffle systolique latéro-sternal varie d'un jour à l'autre, tantôt disparaissant, tantôt noté 3/6. Par contre, est constamment signalé le caractère très sec des bruits du cœur : 1er bruit sec à l'endapex, 2ème bruit sec perçu unique au foyer pulmonaire.

Dans la dernière semaine de l'évolution, apparaissent de gros malaises avec accentuation de la cyanose et troubles respiratoires. L'enfant décède le 30.9.64 à l'âge de 2 mois 26 jours au décours de l'un de ces malaises.

Vérification anatomique : Poids du cœur : 63 g

De face, on ne voit pas de sillon inter-ventriculaire.

Les gros troncs artériels sont en position normale.

L'aorte ascendante est de taille normale = 20 mm de circonférence; elle donne d'abord 3 vaisseaux carotidiens, et sous clavier, puis 1 sous-clavière qui naît au-delà d'un segment d'aorte horizontale relativement hypoplasique (12 mm de circonférence). Les 2 coronaires semblent normales.

L'artère pulmonaire est large, mesurant 32 mm de circonférence à la partie moyenne du tronc.

Il existe un canal artériel assez gros, perméable, s'abouchant juste en aval du segment hypoplasique de l'aorte horizontale.

A l'ouverture du cœur, le ventricule droit est vaste et à parois épaisses. Il donne naissance à l'artère pulmonaire par un infundibulum qui admet une bougie n° 7.

Le ventricule gauche se présente comme une cavité très aplatie, virtuelle, mal individualisée de la cavité ventriculaire droite près de la pointe. Il donne naissance à l'aorte par un orifice bicuspidé, mais non sténosé. L'endocarde n'est pas fibroélastique. Il y a un septum inter-ventriculaire malformé en bas et à la pointe où existe simplement un rideau discontinu de colonnes musculaires formant ainsi une large communication entre les deux ventricules, mais à un niveau où la cavité

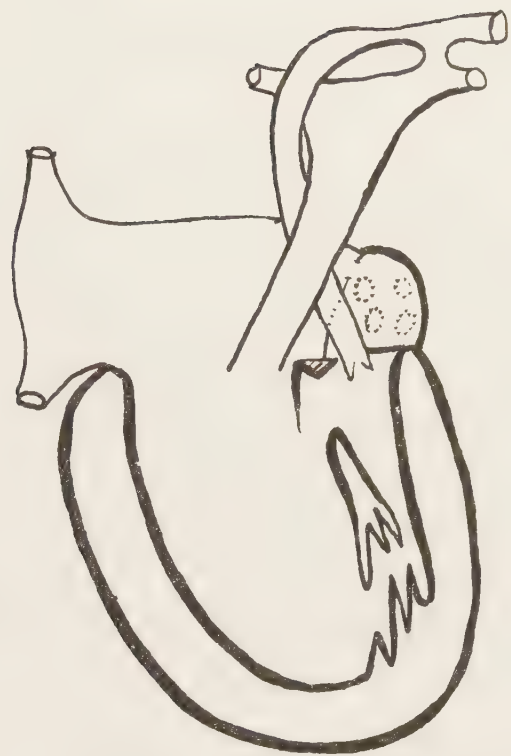
ventriculaire gauche est tout à fait virtuelle. Mieux formé en haut, le septum y est le siège d'une C.I.V. dont le calibre est partiellement réduit sur le versant ventriculaire droit par de l'étoffe tricuspidiennne.

L'oreillette droite : vaste, elle reçoit les deux veines caves, est épaisse de 1 à 2 millimètres. L'orifice tricuspideen est large.

L'oreillette gauche est épaisse d'environ 2,5 millimètres, musclée; son endocarde est fibroélastosique. Sa cavité est assez réduite de la taille d'une noisette. Il existe entre les reliefs du plancher, un petit pertuis aveugle dans lequel on peut glisser une fine sonde qui vient faire saillir au niveau dans le ventricule gauche une petite plaque fibreuse blanchâtre qui doit correspondre à la valve mitrale atrésique. Par ailleurs, l'oreillette gauche reçoit un tronc veineux pulmonaire unique à gauche et deux veines pulmonaires droites.

Le septum interauriculaire présente un orifice de 4 millimètres de diamètre circulaire à la partie antérosupérieure de la fosse ovale mal individualisée.

CONCLUSION : Atrésie mitrale. Hypoplasie du ventricule gauche. Gros vaisseaux artériels en position normale. Aorte naissant du ventricule gauche communication inter-ventriculaire large derrière une valve tricuspidiennne, hypoplasie de l'aorte horizontale. Patent foramen ovale ou petite communication interauriculaire.



OBSERVATION N° 6

VER... Christine, née le 16.II.64, entre dans le service le 23.II.64 âgée de 7 jours, adressée de l'Hôpital de Reims pour cardiopathie congénitale.

Famille : Père, 22 ans; Mère, 19 ans; seule particularité notée : le père est un jumeau.

La grossesse a eu un déroulement normal. Accouchement à terme. Pas de cyanose ni de réanimation à la naissance. Poids de naissance : 2,55 kg.

Histoire : à 2 jours, l'enfant est adressée à l'hôpital de Reims pour une cyanose; l'examen montre : une cyanose généralisée mais discrète; une polypnée; une cardio-mégalie importante avec hypervascularisation pulmonaire à la radiographie; des signes d'hypertrophie ventriculaire droites sans signes d'activité épicaudique gauche sur les tracés électriques. Enfin et surtout est relevée une nette différence de tension artérielle aux membres supérieurs et inférieurs. Le diagnostic porté alors est celui de coarctation avec C.I.V. probable; on discute en outre la possibilité d'une hypoplasie du cœur gauche associée. A 7 jours lorsque l'enfant entre dans notre service on note :

- une cyanose modérée mais certaine, sans cyanose différentielle aux membres supérieurs et inférieurs. Il existe une déformation thoracique avec voussure antérieure. A l'auscultation on perçoit un souffle systolique, bas situé, d'intensité 3/6, irradiant plutôt vers le dos, perçu à 2/6 sous la clavicule gauche; le 2ème bruit est normal, unique. Il n'y a pas de signe diastolique.

Les artères fémorales ne sont pas perçues et les artères radiales perçues assez faibles. La tension artérielle prise au "flush" donne respectivement 7 et 6 $\frac{1}{2}$ aux membres supérieurs droit et gauche et 5 aux deux membres inférieurs, indiquant ainsi une franche différence.

- Le foie est énorme perçu à l'ombilic, et il existe un œdème périphérique discret. La N.F.S. indique 4.920 000 G.R.

Radiographie : de face : coeur très augmenté de volume avec débord droit important. Le pédicule est élargi, l'arc moyen gauche, haut situé est convexe; l'arc inférieur gauche, très important est régulièrement arrondi, affleure la paroi thoracique latérale à sa partie moyenne, nettement au-dessus du diaphragme, et l'on ne peut individualiser la pointe.

La transparence pulmonaire est diminuée.

En O.A.G. : il existe une saillie haute du contour antérieur, une saillie basse du contour postérieur.

En O.A.D. : cliché pris sous une incidence très peu oblique et n'apporte aucun renseignement.

E.C.G. : tracé du 24.II.64 (à 8 jours)

Rythme sinusal : 175/mm espace PR = 0,12 sec

Onde P : amplitude = 3 mm en D2 durée = 0,05 sec axe = + 60°

Onde QRS : axe = + 150° durée = 0,90 sec

précordiales : aspect Rs avec R croché à son pied, en VI (déflexion intrinsèque en VI à 0,04 sec).

aspect RS de V2 à V5

aspect rsr'S' en V7

Repolarisation ; espace ST sous dénivelé avec onde T -+ en VI

En conclusion :

- axe droit;
- surcharge auriculaire
- surcharge ventriculaire droite avec bloc incomplet droit
- pas d'aspect épigardique gauche.

La conclusion diagnostique est la suivante : "dans la mesure où l'enfant reste cyanosé, il faut admettre que la coarctation ou l'hypoplasie de l'aorte horizontale fait partie soit d'une hypoplasie du coeur gauche soit d'une atrésie mitrale, soit d'un ventricule unique, c'est-à-dire d'une cardiopathie avec mélange des sangs quel qu'en soit l'étage, avec vaisseaux plus ou moins transposés".

Le traitement comportement 14 gouttes de digitaline en 7 jours, 1 comprimé de diurilix en 4 jours, une injection de mercaptomérine, I/I6 de cc. Malgré cela l'insuffisance cardiaque s'aggrave et le 30.II.64 l'enfant décède après avoir perdu 375 g en 2 jours (2,450 kg - 2,075 kg) à l'âge de 14 jours.

Vérification anatomique : Poids du coeur : 52 g

De face; le sillon inter-ventriculaire est très dévié sur la gauche. Les gros troncs artériels sont en position normale. L'aorte est relativement hypoplasique dans ses 2 segments ascendant et horizontal qui mesurent 12 mm. de circonférence. Elle recouvre un calibre normal après la naissance de l'artère sous clavière gauche.

Entre la carotide primitive et la sous-clavière gauches, la lumière de l'aorte horizontale est très réduite : 2 mm de diamètre environ. L'artère pulmonaire est large (d'environ 30 mm de circonférence). Un gros canal artériel perméable débouche dans l'aorte juste en amont de la sous-clavière gauche.

A l'ouverture du coeur, on découvre un vaste ventricule droit, épais de 8 mm, donnant naissance à l'artère pulmonaire par un infundibulum et un orifice normaux.

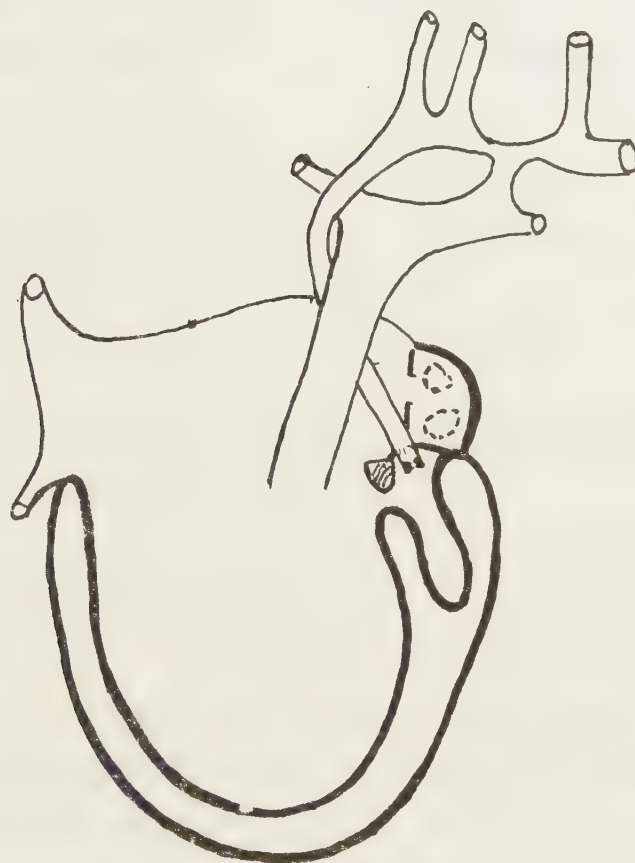
On retrouve très à gauche un petit ventricule gauche de la longueur d'un pois. Sa cavité n'est pas fibroélastosique. Il donne naissance à l'aorte par un petit orifine anormal, avec des brides sous-orificielles formant un diaphragme perforé. Du ventricule gauche on peut passer dans le ventricule droit par une C.I.V. haute, de petite taille d'environ 2 à 3 mm de diamètre.

L'oreillette droite reçoit les 2 veines caves, elle est très vaste.

L'oreillette gauche est très petite et surtout ses parois sont très épaisses, 5 mm; elle reçoit les veines pulmonaires par 2 troncs. Le plancher est aveugle occupé par une zone ombiliquée en place de la valve mitrale.

Le foramen ovale laisse aisément le passage à une bougie n° 5.

CONCLUSION : Atrésie mitrale. Hypoplasie du ventricule et de l'oreillette gauches. Gros vaisseaux en position normale, l'aorte naissant du ventricule gauche. Hypoplasie et coarctation de l'aorte horizontale. Sténose de la voie d'éjection aortique. Communication interventriculaire très petite. Patent foramen ovale assez large.



OBSERVATION N° 7

ZIM... Pascal, né le 20 Octobre 1960, entre dans le Service le 28 Novembre 1960 âgé de 5 semaines, adressé pour cardiopathie cyanogène.

Famille : Mère, 38 ans, a eu 3 grossesses : la première, à 31 ans, aboutit à l'accouchement à terme d'un enfant mort-né; la deuxième à 34 ans : accouchement par césarienne d'une fille; la troisième grossesse donne naissance à la fin du 6^e mois à l'enfant Pascal; au 4^e mois de cette grossesse, la soeur de Pascal a eu la rubéole ou la rougeole. Accouchement : circulaire du cordon; cri immédiat.

Cyanose dès sa naissance nécessitant l'oxygénothérapie.

Poids de naissance : 2,500 kg.

Histoire : A 4 jours, foyers pulmonaire sous-claviculaire gauche. A 9 jours, syndrome méningé avec liquide xanthochromique à la ponction lombaire.

A 1 mois, une difficulté à s'alimenter, une cyanose nette lors des têtées font découvrir la cardiopathie. L'enfant est alors adressé dans notre Service devant l'accentuation de la cyanose.

Examen : - La cyanose est nette, mais reste modérée.

- Il existe un petit souffle systolique à maximum latéro-sternal bas et bien perçu à la pointe, qui va varier au cours de l'évolution, tantôt perçu fort, tantôt absent. Les bruits du coeur sont normaux avec un 2^e bruit perçu parfois un peu fort.

Radiographie : de face : le coeur est notablement augmenté de volume avec un débord droit discret très arrondi. L'arc moyen gauche haut situé dessine une saillie fraîche très convexe, allongée se raccordant avec un pédicule pas très élargi selon un angle droit. L'arc inférieur gauche est très allongé proche de la paroi thoracique latérale. On peut individualiser la pointe, convexe surplombant le diaphragme.

La vascularisation pulmonaire est forte avec des artères pulmonaires bien visibles et des opacités floues péri-hilaires.

En O.A.G. : saillie postérieure à court rayon de la partie moyenne du contour postérieur.

E.C.G. : Rythme sinusal à 160/mn; espace PR = 0,12 sec.

Onde P : amplitude = 2,5 mm en D2 Durée : 0,08 sec. en DI. Axe : + 50°

Onde QRS : axe = + 110°

Précordiales : en VI aspect qRs

 en V5 aspect RS

 en V7 aspect rsr'

En conclusion : surcharge biauriculaire probable. Surcharge ventriculaire droite.
Pas d'aspect épicardique gauche.

La numération globulaire indique 5 600 000 globules rouges à l'entrée.

Evolution :

Le diagnostic avancé de transposition des gros vaisseaux est discuté en raison du caractère modéré et variable de la cyanose.

Deux semaines après l'hospitalisation, apparait une diarrhée profuse avec déshydratation : on isole un coli 111 B4 à la coproculture. Les troubles intestinaux s'aggravent les semaines suivantes avec ballonnement intestinal, selles sanglantes puis noires, vomissements sanglants. Les perfusions continues ont été nécessaires pendant toute cette évolution.

L'enfant décède le 30.12.1960 à l'âge de 2 mois 10 jours.

Vérification anatomique : Poids du coeur : 29 g

Le sillon inter-ventriculaire est déplacé à gauche. Les gros troncs artériels sont en position normale.

L'aorte est très dilatée dans son segment ascendant (38 mm de circonférence) il existe immédiatement au-dessus de la ligne d'insertion des commissures valvulaires aortiques ou bourrelet circulaire saillant dans la lumière du vaisseau, créant une relative sténose sus-valvulaire. On trouve par ailleurs une coarctation avec ébauche de diaphragme. L'aorte horizontale est de calibre un peu réduit (20 mm de circonférence).

Le canal artériel, sous isthmique est oblitéré.

L'arche aortique donne naissance à 3 troncs normaux et en place. Les 2 artères coronaires naissent en place et sont normales.

L'artère pulmonaire mesure 26 mm de circonférence. Son orifice comprend 3 sigmoïdes normales.

A l'ouverture du cœur; le ventricule droit est assez vaste, épais de 4 à 5 mm. Il donne issue à l'artère pulmonaire par un infundibulum normal.

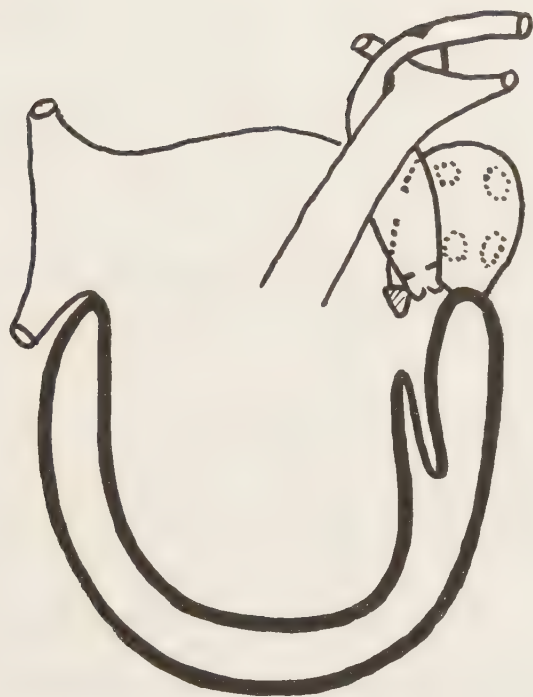
Le ventricule gauche est très épais, non fibroélastosique, de 7 à 10 mm. Sa cavité est extrêmement réduite, quasi virtuelle. Il donne issue à l'aorte par un orifice à 3 valves sigmoïdes normales, mais surplombé par la sténose sus-orificielle décrite plus haut. D'autre part, il communique avec le ventricule droit par une communication inter-ventriculaire haute de 5 mm de diamètre.

L'oreillette droite reçoit les 2 veines caves, est épaisse de 1,5 mm, et a une cavité assez vaste. L'orifice tricuspide est de taille normale.

L'oreillette gauche reçoit les veines pulmonaires. Ses parois sont assez épaisses (2 mm); elles sont tapissées d'un endocarde jaunâtre. Son plancher est occupé par une petite ombilication en place de la valve mitrale.

Il existe un patent foramen ovale assez large admettant une bougie n° 5.

CONCLUSION : Atrésie mitrale. Hypoplasie du ventricule gauche. Gros troncs artériels en position normale. Aorte naissant du ventricule gauche avec sténose sus-orificielle et coarctation C.I.V. assez large. Canal artériel oblitéré. Patent foramen ovale large.



OBSERVATION N° 8

GAS... Philippe, né le 27 Juin 1966 entre dans le service le 22 septembre 1966, âgé de 2 mois $\frac{1}{2}$ adressé pour une cardiopathie cyanogène.

Famille : Mère : 23 ans, a subi 3 césariennes avant cette grossesse; opérée d'un kyste de l'ovaire en avril 1963. A une nièce porteuse d'une cardiopathie non précisée; rien à signaler chez les collatéraux et ascendants.

Père : 24 ans, sans antécédents personnels ni familiaux.

Grossesse : normale sans incidents, accouchement par césarienne à 8 mois.

A la naissance : pas de cyanose, cri immédiat; poids de naissance : 2,5 kg.

Histoire : & 10 jours apparaît une cyanose après les biberons. Les parents notent également une tachypnée et des cris fréquents. Première hospitalisation le 13 Sept. 1966 à Laval; transfert dans Notre Service le 22 septembre 1966.

Examen : Il existe une cyanose généralisée.

A l'auscultation, on entend un souffle proto-systolique d'intensité 1 à 2/6, sous claviculaire droit. Le premier bruit est fort et claqué. Le foie déborde de 1 travers de doigt le gril costal. Artères périphériques bien perçues.

Radiographie : de face : le coeur est augmenté notablement de volume, avec un débord droit franc mais modéré.

L'arc moyen gauche est discrètement saillant et convexe. L'arc inférieur gauche est allongé avec une pointe franchement dégagée du diaphragme, bien dessinée. La transparence pulmonaire est nettement augmentée à la périphérie, mais les branches artérielles pulmonaires paraissent de bonne taille.

En O.A.D., la baryte n'est pas déviée.

E.C.G. : Rythme sinusal. Espace PR = 0,08 sec.

Onde P : bifide, durée = 0,06 sec. en D2. Axe = + 30°

Onde QRS : axe = + 140° Aspect : SIQ3

précordiales : aspect rS de VI à V6, avec r/S = 5/8 en VI.

et ondes T + - sur tout le précordium.

En conclusion : surcharge auriculaire gauche; axe droit. Pas d'activité épiscardique gauche en précordiales.

La numération globulaire indique 6 330 000 G.R. à 2 mois $\frac{1}{2}$.

Evolution : Une insuffisance cardiaque apparait après 2 semaines d'hospitalisation avec hépatomégalie débordant de 2 travers de doigt.

L'enfant décède le II.IX.1966 à l'âge de 3 mois et 13 jours.

Vérification anatomique

De face : on ne voit pas de sillon inter-ventriculaire. Les gros troncs artériels sont en position de transposition.

L'aorte est de bon calibre dans son segment ascendant (28 mm de circonférence); le segment horizontal est modérément hypoplasique (16 mm).

L'artère pulmonaire est relativement petite (18 mm de circonférence au niveau du tronc) et donne 2 branches d'assez bon calibre. Après section du tronc, on aperçoit les valves orificielles : elles sont soudées à leurs commissures : il s'agit d'une bicuspidie avec sténose, apparemment modérée.

Le canal artériel est oblitéré.

A l'ouverture du coeur, le ventricule droit est vaste, occupant apparemment toute la masse ventriculaire; le myocarde est épais de 8 mm environ. Il donne naissance aux 2 gros troncs artériels; l'infundibulum aortique est en avant et à droite de l'infundibulum pulmonaire; ils sont séparés l'un de l'autre par un gros éperon

musculaire qui sténose modérément la voie d'éjection pulmonaire. La paroi gauche de la cavité ventriculaire droite est encombrée de volumineuses colonnes charnues de deuxième ordre. Le ventricule gauche n'est retrouvé qu'à grand peine à la partie supérieure de la face postéro-gauche du à la masse ventriculaire : en incisant la paroi par l'extérieur à gauche d'une branche artérielle coronaire et à droite d'une grosse veine coronaire on découvre en une minuscule cavité virtuelle aveugle, qui vici la paroi sur moins d'un centimètre carré.

L'oreillette droite est vaste, elle reçoit veine cave supérieure et inférieure et une très vaste sinus coronaire. L'orifice tricuspide est large; sa valve septale présente un aspect bourgeonnant.

L'oreillette gauche est de taille plutôt réduite; ses parois sont très épaisses avec une importante fibro-élastose de l'endocarde. Elle reçoit les quatre veines pulmonaires. Il existe un très volumineux auricule gauche, très allongé et dont l'extrémité revient en avant au contact de l'artère pulmonaire.

L'oreillette droite communique avec l'oreillette gauche par un patent foramen ovale de 12 mm de diamètre à valve bien formée, bombant dans l'oreillette droite et ménageant avec le pourtour de la fosse ovale un passage en fente de 12 mm.

CONCLUSION : Hypoplasie extrême du ventricule gauche, et modérée de l'oreillette gauche. Sténose orificielle de l'artère pulmonaire aorte naissant du ventricule droit en position de transposition. Patent foramen ovale assez large.



OBSERVATION N° 9

GAY... Thierry, né le 20 Octobre 1965, est adressé dans le Service de Chirurgie du Professeur MATHEY le 10 Février 1966, à l'âge de 3 mois 12 jours, pour intervention d'urgence sur cardiopathie cyanogène considérée comme tétralogie de Fallot.

Famille : Père, 36 ans; Mère : 26 ans $\frac{1}{2}$. Bien portants.

Mariage consanguin chez des arrières grands parents de l'enfant. Une soeur décédée à l'âge de 3 mois de cause inconnue en 1961. 2 frères nés en 1962 et 1963, bien portants.

Grossesse : Au 3ème mois, affection ayant fait discuter une rubéole et pratiquer une injection de X_Y globulines. Colibacillose au 7ème mois.

Accouchement 3 semaines avant terme. Travail très long, ayant nécessité l'administration d'ocytociques.

Cri immédiat. Poids de naissance inconnu.

Histoire : Dès le lendemain de la naissance apparaît une cyanose traitée par oxygénothérapie.

Le développement de l'enfant est satisfaisant : poids = 5,640 Kg à 2 mois $\frac{1}{2}$. Mais la cyanose s'accroît progressivement. Le premier malaise survient le 9.2.66 à 2 mois 11 jours. L'enfant est transporté immédiatement dans le service du Professeur ALAGILLE.

Examen : Il existe un souffle systolique peu intense aux 3ème et 4ème espaces intercostaux gauches.

Radiographie : de face : le coeur le volume normal, pointe nettement relevée. Artères pulmonaires droite et gauche grêles. Aorte à gauche de l'axe trachéo-oesophagien.

Il existe peut être une veine cave supérieure gauche; le pédicule est en partie masqué par une ombre très probablement thymique.

Débord droit modéré.

Transparence pulmonaire franchement augmentée.

E.C.G. : rythme sinusal, espace PR =

Onde P : amplitude = 15 mm; durée = 0,04 sec. axe = + 30°

Onde QRS : axe = + 85°; durée = 0,07 sec.

Précordiales : en VI = qR crocheté avec T -+ en V2 V3 V4

déflexion intrinsécoïde à 0,055

en V5 : qRs (R/s = 18/3)

en V6 : micro qR crocheté.

Conclusion : surcharge ventriculaire droite.

La numération globulaire révèle une polyglobulie à 6 000 000 G.R.

Devant cette cyanose avec malaises chez un enfant ayant des poumons clairs à la radio, des signes d'H.V.P. on porte le diagnostic de tétralogie de Fallot mal tolérée et l'indication d'une intervention de Blalock d'urgence.

Intervention le 10.2.1966 : anastomose de Blalock gauche; veine cave supérieure gauche et aorte à gauche. Dissection d'une artère pulmonaire de 8 à 10 mm de diamètre extérieur et d'une sous-clavière de 3 à 4 mm. Anastomose termino-latérale d'emblée étanche et perméable. Suites opératoires simples. Souffle continu bien perçu. Pas de cyanose au repos, discrète aux cris. Pas d'hépatomégalie.

L'enfant est décédé 2 mois plus tard, à l'âge de 5 mois et 10 jours dans un tableau d'insuffisance cardiaque et de malaises.

Vérification anatomique :

De face : le sillon interventriculaire est nettement dévié sur la gauche. Les gros troncs artériels sont en position normale.

L'aorte passe à gauche de la trachée. Elle donne 4 vaisseaux séparément, avec une sous-clavière droite rétrooesophagienne. Elle est de bonne taille (40 mm de circonférence au niveau de l'aorte ascendante).

L'artère pulmonaire est large au niveau du tronc, avec même un petit oeuf (30 mm, de circonférence). Anastomose chirurgicale entre sa branche gauche et l'artère sous-clavière.

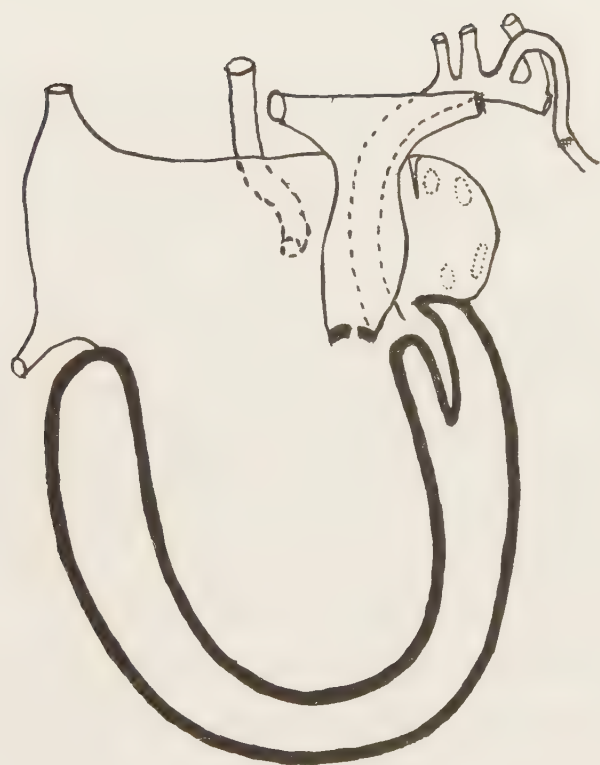
A l'ouverture du coeur le ventricule droit est extrêmement vaste avec un gros éperon de Wolff; la paroi est épaisse, entre 6 et 15 mm. Il n'y a pas de sténose infundibulaire pulmonaire, mais l'anneau valvulaire est étroit et il existe une sténose en muscu de tanche de l'orifice admettant la sonde cannelée.

Le ventricule gauche situé à la partie antéro-latérale gauche de la masse ventriculaire; sa cavité est virtuelle; ses parois sont épaisses de 8 mm. Il s'ouvre en haut vers la cavité auriculaire et ventriculaire droites par un petit orifice que barrent de fins cordages qui semblent appartenir à la valve tricuspide. Cette cavité est complètement borgne; il n'y a aucune correspondance avec l'oreillette gauche ni avec aucun gros vaisseaux qui naissent tous les 2 du ventricule droit.

L'oreillette droite est vaste, elle reçoit la vaine cave supérieure gauche par le sinus coronaire, les veines caves supérieure droite et inférieure.

Les veines pulmonaires arrivent dans la portion gauche de la cavité auriculaire qui est séparée de l'oreillette droite par un petit repli sagittal fenestré inséré au plafond de la cavité auriculaire et très à gauche de celle-ci; il y a un auricule gauche; mais on ne peut individualiser de plancher auriculaire gauche, en particulier, il n'y a aucune trace de formation mitrale vestigielle ou atrésique.

Conclusion : Hypoplasie du ventricule gauche. Vaisseaux naissant du ventricule droit, non transposés. Sténose pulmonaire valvulaire. Pas de formation mitrale visible. Septum inter-auriculaire à peine formé.



OBSERVATION N° 10

RAV... Michel, né le 3 Juin 1961, a été vu en consultation dans notre Service à plusieurs reprises : avant d'y être hospitalisé à l'âge de 6 mois $\frac{1}{2}$ pour une cardiopathie cyanogène.

Famille : Père de 29 ans, travaillant à Saclay, mais jamais en contact avec la matière radioactive. Rien à signaler chez ses ascendants.

Mère de 25 ans en bonne santé, sans profession. Son père est probablement tuberculeux. Sa mère est décédée à 25 ans d'une méningite tuberculeuse.

Soeur âgée de 2 ans $\frac{1}{2}$, née à terme d'une grossesse normale.

Par contre le petit Michel est né à la fin du 7ème mois d'une grossesse gémellaire: au premier mois de cette grossesse, intervention pour rupture ou torsion d'un kyste de l'ovaire, décidée dans un tableau de douleur abdominale violente. L'ovaire aurait été respecté. 1 mois et demi après cette intervention des douleurs épigastriques font procéder à plusieurs radiographies de l'abdomen. Le diagnostic de grossesse est alors posé, mais un seul enfant est visible sur les clichés. Par la suite la grossesse évolue normalement. Accouchement à 7 mois :

- Michel : cri immédiat, non cyanosé, poids = 1,550 kg
- le frère (Bernard) naît 45 mn plus tard, ne crie pas immédiatement.

Les deux enfants sont placés en couveuse à l'hôpital de St-Germain-en-Laye.

Histoire : Michel est vu pour la 1ère fois à l'âge de 26 jours, adressé dans notre service par l'hôpital de St-Germain-en-Laye pour une crise de cyanose survenue les jours précédents. Lorsqu'il est vu à la consultation, l'enfant ne présente pas de cyanose, pas de dyspnée au repos. Un souffle systolique de toute l'aire précordiale plutôt haut situé, est noté.

l'E.C.G. révèle un axe très droit à + 150°.

Sur les clichés, le coeur paraît de volume normal, avec une transparence pulmonaire normale, peut être même un peu forte. Les artères périphériques sont perçues.

Mis en observation pendant quelques jours, l'enfant sort dans un état satisfaisant, sans cyanose, sans signe de défaillance cardiaque. Seul le tracé électrique est anormal? Le diagnostic de malformation cardiaque n'est pas certain.

Nouvelle consultation le 7.9.1961 à l'âge de 3 mois. On signale alors :

- une cyanose permanente, sans malaise sous oxygénothérapie continue,
- des oedèmes importants des membres et de la face. Ces derniers sont imputés à une hypoprotidémié importante (taux de protides sanguins à 37 g/l, puis 43 g/l); de plus, pas d'hépatomégalie.

Par contre, la cyanose est importante, avec une polyglobulie à 5 400 000. L'E.C.G. montre des signes droits très accusés;

- axe de QRS à + 150°
- Onde R exclusive (ou aspect micro qR) de VI à V4 sans anomalie des complexes auriculaires.

Tracé inchangé par rapport au précédent fait à l'âge d'un mois.

L'examen, rendu difficile par des cris incessants, ne permet pas alors une auscultation précise; le souffle systolique semble persister.

On avance le diagnostic de tétralogie de Fallot probable.

A 5 mois $\frac{1}{2}$, la cyanose persiste, modérée, ne s'accompagnant d'aucun malaise. Mais la polyglobulie s'élève à 6 400.000. Prise de poids de 2 kg en 2 mois. Les oedèmes notés auparavant semblent avoir régressé. On n'entend pas de souffle; l'auscultation pulmonaire est normale.

L'E.C.G. ne montre pas de modification importante en dehors d'une augmentation notable de l'amplitude des ondes R en précordiales droites; en V7 aspect microq-micror-S.

Le diagnostic retenu est alors celui de Triade de Fallot.

Nouvelle hospitalisation le 28.12.1961 à l'âge de 6 mois et 3 semaines. pour angiocardiographie avant une éventuelle intervention. L'évolution alors va se précipiter :

- Polyglobulie à 8 610 000 G.R.
- Prise de poids importante (500 gr) en une semaine, en faveur d'une reprise des oedèmes.

- Enfin le 19.1.1962, un malaise prolongé avec cyanose intense, état grave, fait poser l'indication d'urgence sans contrôle angiocardiographique préalable.

- Opéré le 20.1.1962, par le Docteur GALEY avec le diagnostic de triade de Fallot probable : on découvre que les vaisseaux sont en position de transposition; qu'il existe une très large C.I.A.. Devant ces constatations, on pratique une anastomose cavo-pulmonaire termino-latérale.

Pas de réveil. Collapsus périphérique. Décès.

Vérification anatomique

Poids du coeur : 67 g.

De face, on ne voit pas de sillon interventriculaire. Les gros troncs artériels sont en position de transposition. La paroi ventriculaire droite est d'une extrême minceur dans sa partie latérale droite, translucide immédiatement sous l'oreillette droite.

L'aorte naît en avant de l'artère pulmonaire et franchement à sa droite. Elle est de calibre normal sur tout son trajet (28 mm de circonférence pour son segment ascendant).

L'artère pulmonaire monte en arrière de l'aorte; son calibre est assez faible : 17 mm de circonférence pour le tronc. L'artère pulmonaire gauche est anastomosée chirurgicalement à la veine cave supérieure : l'anastomose est perméable et mesure 14 mm de circonférence.

A l'ouverture du coeur, on découvre un vaste ventricule droit, 2 régions y sont nettement distinctes :

1^o) Les 3/4 gauches de la masse ventriculaire droite sont constitués d'une paroi épaisse (10 mm). Il y a un gros éperon de Wolff en avant et à droite duquel se situe la chambre de chasse de l'aorte transposée. Il existe 3 sigmoïdes normales et 2 artères coronaires normales. En arrière et à gauche de la valve septale tricuspide on découvre l'infundibulum pulmonaire étroit, il débouche sur un orifice pulmonaire à 3 valves dont les commissures sont soudées; la sténose ainsi constituée est modérée et laisse le passage à une bougie n^o 4.

2^o) La partie supéro-droite comporte une paroi très mince d'aspect fibreux translucide. Elle forme une sorte de poche latérale qui se poursuit au niveau de l'oreillette droite dont la partie inféro-droite a le même aspect.

En effet l'oreillette droite présente également 2 régions bien distinctes. Dans ses 3/4 gauches, elle a une paroi très musclée de 3 mm d'épaisseur. Par contre sa paroi inféro-droite se poursuit selon une mince lame translucide, en regard de la valve tricuspide postéro-droite. Mais l'insertion de celle-ci est anormale : par ses 2 extrémités commissurales seulement à la paroi; elle ménage donc une "arche de pont" qui fait communiquer le recessus à paroi mince des 2 cavités auriculaires et ventriculaires. De plus, cette valve postéro-droite a une insertion plus basse que les 2 autres qui sont, elles, normales. Du milieu de la face ventriculaire droite de la valve anormale naissent des cordages qui la rattachent à un pilieu du ventricule droit.

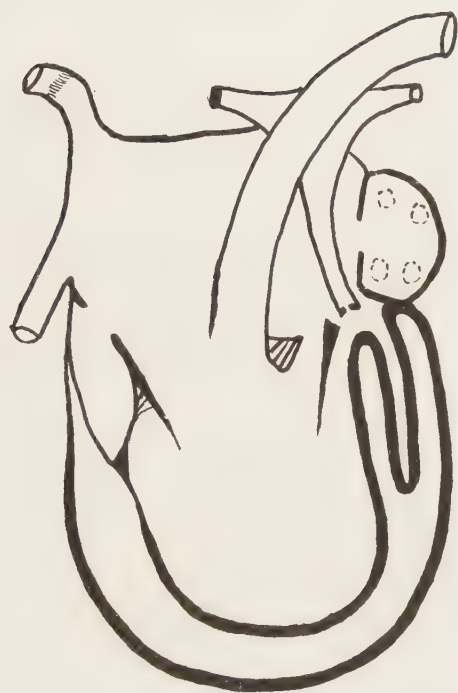
Tout à fait en arrière de la masse ventriculaire on découvre un ventricule gauche à parois épaisses (9 mm) et cavité minuscule. Il est bien séparé du ventricule

droit par un septum épais. Il existe une C.I.V. haute (5 mm) immédiatement au-dessous de l'orifice pulmonaire; et il est difficile de dire si l'artère pulmonaire naît pas du ventricule gauche.

L'oreillette gauche est de la taille d'une noisette, épaisse (2 mm) avec un endocarde un peu blanchâtre. Elle reçoit les 4 veines pulmonaires. Elle communique avec l'oreillette droite par un orifice circulaire, étroit (3 à 4 mm de diamètre) à bords épais, situé en place habituelle du foramen ovale. Le plancher de l'oreillette est occupé par une zone fibreuse à peine ombiliquée et aveugle au siège habituel de la mitrale.

CONCLUSION

Atrésie mitrale. Hypoplasie du ventricule gauche. Gros vaisseaux en position de transposition : aorte naissant du ventricule gauche et artère pulmonaire à cheval sur les 2 ventricules. Sténose orificielle de l'artère pulmonaire. Foramen ovale perméable étroit. Anomalie de la paroi auriculo-ventriculaire droite, et de l'insertion d'une valve tricuspide.



OBSERVATION N° II

AUB... Nadia, née le 12 Novembre 1959, entre dans le service le 1.12.1959 à l'âge de 18 jours, adressée pour une cardiopathie cyanogène.

Pas d'antécédents familiaux précisés. Pas d'indication sur le déroulement de la grossesse.

A la naissance : l'enfant est étonnée; circulaire du cordon. Elle est rapidement réanimée. Poids de naissance = 2,840 Kg.

Histoire : Au 6ème jour, on note une dyspnée avec tirage et une cyanose modérée. L'examen radioscopique révèle une cardiomégalie. A 18 jours, hospitalisation dans le Service de cardiologie infantile.

Examen : Poids : 2,730 kg. Température = 36°2.

Cliniquement : On trouve

- une légère cyanose
- un signe de Harzer
- pas de souffle, des bruits un peu durs sur un rythme régulier à II6.
- pas d'hépatomégalie
- des artères périphériques normalement perçues.

A la radioscopie :

- Coeur très augmenté de volume, avec un fort débord droit
- Arc inférieur gauche fortement et régulièrement convexe; on ne peut pas individualiser de pointe.
- Ombre thymique large masquant le pédicule
- On ne voit pas d'arc moyen gauche.
- Le poulmon droit semble normalement vascularisé, alors que le poulmon gauche est nettement plus clair. L'artère pulmonaire est assez large et bien visible.

Radiographie : de face - le coeur est très augmenté de volume avec un débord droit très volumineux.

- l'arc inférieur gauche est très convexe et très régulier, ne parvient pas à la paroi thoracique. On ne voit pas de pointe.

- Le pédicule est masqué par un volumineux thymus.

- La vascularisation pulmonaire est forte mais pas de façon beaucoup plus nette à droite qu'à gauche.

Les incidences obliques n'apportent pas de renseignements complémentaires.

E.C.G. Rythme sinusal = 120/mn. Espace PR = 0,10 sec.

Onde P : amplitude = 3 mm en D2; durée : 0,05 sec; axe = + 50°

Onde QRS : axe = + 95°

Précordiales : aspect rS de VI à V4

aspect Rs en V6 et V7

Ondes T plates en toutes dérivations.

En conclusion on ne peut affirmer que l'hypertrophie auriculaire.

Numération globulaire : 5 400 000 G.R.

EVOLUTION :

Elle va être marquée par l'apparition de signes d'insuffisance cardiaque à l'âge de 25 jours avec :

- aggravation de la dyspnée
- apparition d'une hépatomégalie à 3 travers de doigt
- signes francs d'œdème pulmonaire, nousses aux lèvres et râles crépitant envahissant les champs pulmonaires.

Le traitement digitalique à raison de 2 puis de 3 gouttes par jour associé à la mercaptopurine (1/20 cm³) n'entraîne qu'une amélioration partielle et très transitoire.

A l'âge de 5 semaines s'installent des oedèmes périphériques et quelques jours plus tard, sur un rythme cardiaque ralenti, on perçoit un petit souffle systolique aux 4^{ème} - 5^{ème} espaces intercostaux gauches; puis un rythme à 3 temps apparu peu avant la mort.

La cyanose par contre est restée modérée et variable tout au long de cette évolution. Assez nette avant l'apparition de l'insuffisance cardiaque, elle a nécessité l'oxygénothérapie au cours d'un malaise (à l'âge de 24 jours). Puis on ne la signale plus, elle passe au second plan derrière l'insuffisance cardiaque irréductible.

Une albuminurie de 3 à 4 g/l est apparue sous traitement digitalo-diurétique à l'âge de 1 mois.

Les divers E.C.G. n'ont pas montré de modification notable, mise à part une rotation à droite puis à gauche (à + 110° puis à + 80°) de l'axe de QRS. Un tracé pré-mortem révèle un rythme à 25/mn., sans modification de l'axe ni de la morphologie des complexes ventriculaires par rapport au tracé précédent, et il existe un complexe auriculaire probable après chaque onde QRS; il s'agit là vraisemblablement d'un rythme nodal.

Le décès est survenu à l'âge de 1 mois et 12 jours, dans un tableau associant vomissements, troubles respiratoires et bradycardie.

Vérification anatomique

On ne trouve pas de sillon interventriculaire.

Les gros vaisseaux sont en position de transposition. L'aorte naît de la partie droite de la masse ventriculaire, très loin de l'artère pulmonaire. L'aorte horizontale est hypoplasique (8 mm de circonférence pour 18 mm au niveau du segment ascendant). Il s'y ajoute une coarctation très serrée par 2 brides successives laissant à peine le passage à une épingle à cheveux.

Un volumineux canal artériel s'abouche en aval de la sténose (il est probablement systémique). Une artère sous-clavière gauche naît en face de son abouchement; les autres troncs sous-claviers et carotidiens naissent du segment hypoplasique de l'aorte.

L'artère pulmonaire est large, mesure 30 mm de circonférence au niveau du tronc. Elle donne deux branches de bon calibre mais dont la direction est particulière : elles forment à leur origine un angle droit entre elles, la droite se dirigeant dans un plan sagittal, la gauche dans un plan frontal.

A l'ouverture, l'on trouve une très vaste cavité ventriculaire, à parois épaisses, de 10 à 12 mm, et de type ventriculaire droit. Elle donne naissance aux 2 gros vaisseaux par 2 infundibulums situés à droite et à gauche de l'appareil tricuspide : l'infundibulum aortique laisse le passage à une bougie n° 4 et le pulmonaire à une bougie n° 6. Les orifices des vaisseaux sont normaux, avec 3 valves. L'artère coronaire gauche est normale, la droite est de calibre plus petit et se ramifie très près de son origine.

Malgré une recherche soigneuse, on ne trouve pas de ventricule gauche.

L'oreillette droite est vaste, et très musclée : épaisseur = 2,5 mm. Elle reçoit les veines caves; la veine cave supérieure reçoit elle-même peu avant son abouchement dans l'oreillette une veine provenant directement de l'oreillette gauche (veine lévo-atrio-cardinale). L'orifice tricuspide est assez large et la valvule normale.

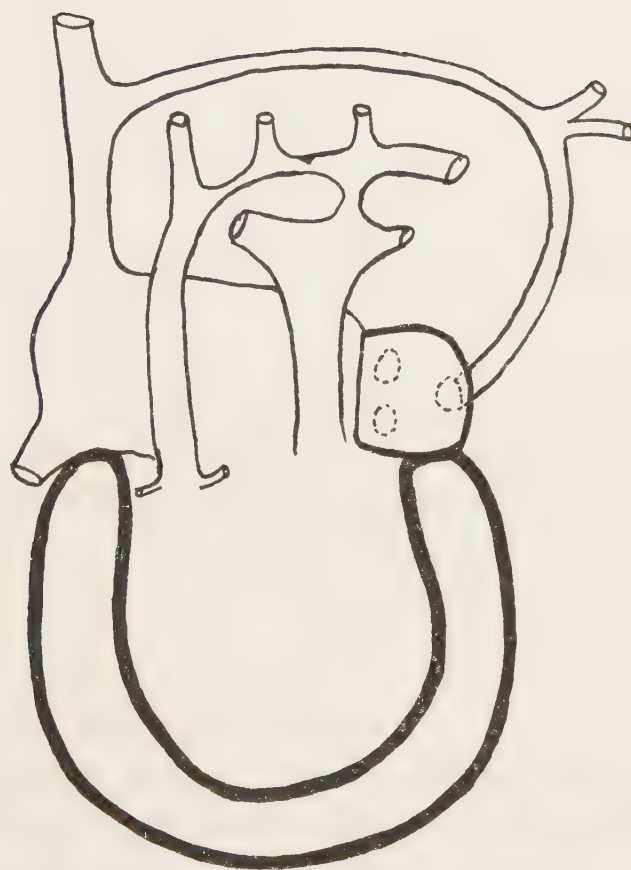
L'oreillette gauche est petite et surtout très épaisse : 3 mm.

Le Septum interauriculaire est intact, imperforé. On voit que le foramen ovale est complètement obturé par la valve de Vieussens : ceci est noté sur la face auriculaire droite de septum où la fossette est bien marquée.

Le plancher de l'oreillette gauche est aveugle, occupé par une ombilication fibreuse en place de la mitrale.

3 orifices veineux s'abouchent à l'oreillette gauche : 2 veines pulmonaires droites bien séparées et 1 tronc veineux qui d'une part collecte les 2 veines pulmonaires gauches et d'autre part se rend à la veine cave supérieure établissant ainsi la seule voie d'évacuation de tout le système veineux pulmonaire. Il s'agit vraisemblablement d'une veine lévo-atrio-cardinale.

CONCLUSION : Atrésie mitrale. Ventricule Droit Unique. Vaisseaux en position de transposition. Septum interauriculaire imperforé. Veine lévo-atrio-cardinale.



OBSERVATION N° 12

ALZ... Patrice, né le 1er décembre 1958, entre dans le Service le 21 février 1959 à l'âge de 2 mois et 21 jours, adressé pour cardiopathie cyanogène.

Famille : mère âgée de 30 ans; a eu un prématuré mort-né (1951) un avortement spontané au 3ème mois (1952) et une grossesse normale en 1954.

- Père âgé de 30 ans, bien portant.
- Frère âgé de 4 ans, bien portant.

Grossesse : normale; accouchement normal à terme. Poids de naissance = 3 kg.
Cri immédiat. Pas de cyanose.

Histoire : A 4 jours apparaît une cyanose généralisée, qui s'accroît aux cris, ainsi que des difficultés lors des tétées, avec dyspnée, accentuation de la cyanose, vomissements. La courbe de poids n'est pas trop mauvaise, et d'autre part il n'y a eu aucun malaise avant l'hospitalisation, à 2 mois 20 jours.

Examen d'entrée :

- Cyanose généralisée, pas de dyspnée.
- à l'auscultation cardiaque : pas de souffle; à la pointe le 1er bruit est claqu"; le 2ème bruit, dur et fort à la pointe va en décroissant d'intensité vers le foyer pulmonaire où il est perçu faible et unique (non dédoublé).
- les artères périphériques sont bien perçues.
- le foie est perçu à 1 travers de doigt sous le gril costal et ne paraît pas douloureux.

Radioscopie (compte-rendu de l'observation)

- Coeur de volume normal.
- La masse ventriculaire semble remonter haut sur le bord gauche.

- On ne voit pas d'arc moyen gauche.
- Le pédicule, assez large, déborde à droite; l'aorte donne l'impression d'être large et située à droite de l'oesophage, mais on n'a pu faire ingérer de baryte à l'enfant.
- La pointe est difficile à situer.
- La branche pulmonaire droite est visible, mais grêle; on ne voit pas la branche gauche.
- La transparence pulmonaire est franchement augmentée.

E.C.G. : Rythme sinusal = 160/mm, espace PR = 0,10 s.

- Onde P : amplitude = 1mm; durée = 0,07 s; axe = + 90°
- Onde QRS : axe = - 120°; durée = 0,06 s. en standard; aspect t SIS2S3.

En précordiales : aspect qRs en VI

RS en V2-V3

rS de V5 à V7

- Repolarisation : axe de T = + 45°; T plat en VI, positif en V2-V5 plat en V7.

La numération globulaire montre 6 000 000 de G.R.

Evolution : Pendant le premier mois d'hospitalisation, l'enfant a 3 malaises. Les signes cliniques et radiologiques ne se modifient pas. Sur les tracés électriques, la seule modification est une discrète rotation de l'axe de QRS de - 120° à - 150° avec aspect QR en D3 (au lieu de QS auparavant).

A partir du 1er.5.1959 les malaises sont beaucoup plus fréquents. La polyglobulie est à 6 300 000. L'état général reste satisfaisant entre les accès de cyanose.

A 6 mois et demi, l'enfant décède à la suite d'un malaise.

Vérification anatomique

Le thymus est hypertrophié.

Le coeur ne paraît pas augmenté de volume.

De face, on ne voit pas de sillon interventriculaire. On voit 2 branches artérielles coronaires descendant verticalement et parallèlement, et qui n'atteignent pas la pointe. Les gros vaisseaux sont en position de transposition.

L'aorte est dilatée, elle mesure 46 mm de circonférence. Elle passe à gauche de l'axe trachéo-œsophagien et donne ses 3 troncs habituels.

L'artère pulmonaire est située en arrière de l'aorte. Elle est filiforme, mesurant 3 mm de circonférence. Atrésie totale de l'orifice. Elle donne 2 branches de 12 mm de circonférence après l'abouchement d'un canal artériel perméable de 2 à 3 mm de diamètre interne.

Les veines pulmonaires se jettent les unes dans la veine cave supérieure les autres dans un tronc commun qui aboutit également à l'oreillette droite.

Il existait deux veines caves inférieures, droite et gauche ; la veine cave inférieure se jette dans l'oreillette gauche, A l'ouverture du coeur : l'oreillette droite est vaste. Surtout elle est en communication très large avec l'oreillette gauche par un grand défaut septal occupant toute la hauteur de la cavité, et barré en son milieu par une mince bande de tissu unissant les parois antérieure et postérieure.

L'oreillette gauche ne reçoit directement que la veine cave inférieure gauche. On ne voit pas de valve mitrale, ni de formation vestigiale pouvant évoquer une atrésie mitrale.

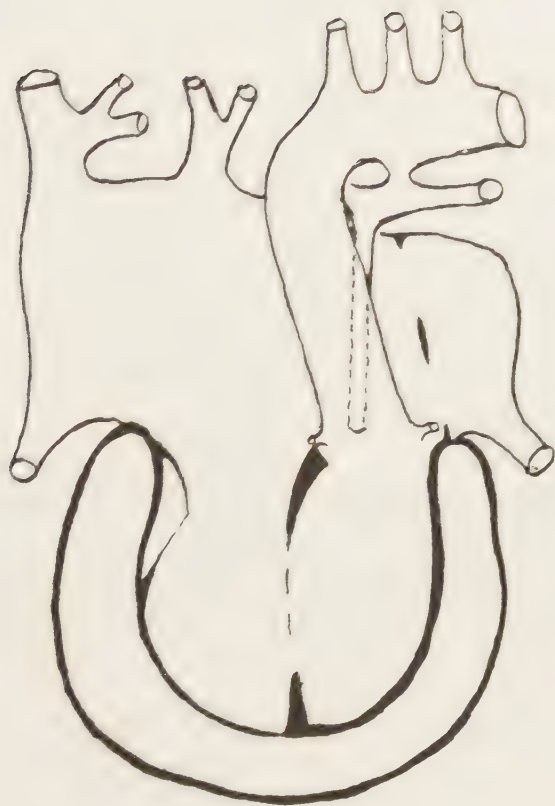
L'oreillette droite communique par un orifice tricuspide large à valves bien formées avec la cavité ventriculaire unique, qui est un ventricule droit : sa partie droite forme la chambre de remplissage. Sa partie gauche correspond à l'infundibulum ; elle est séparée de la chambre de remplissage par une valve de la

tricuspide (apparemment la valve septale). Sur la paroi postérieure de l'infundibulum une saillie musculaire représente l'éperon de Wolff. De cet infundibulum de ce ventricule droit naît l'aorte, par un orifice normale à 3 valves sigmoïdes.

Il n'y a pas d'ébauche d'orifice pulmonaire.

Les 2 parties du ventricule droit sont de dimension à peu près égales, et l'épaisseur de leur paroi est égale à 8 mm, pour la chambre de remplissage et 7 mm pour la chambre de chasse.

CONCLUSION : Retour veineux pulmonaire anormal total. Très large C.I.A. Hypoplasie de l'oreillette gauche. Aplasie totale de la valvule mitrale et du ventricule gauche. Ventricule droit, unique. Aorte en position de transposition. Atrésie orificielle et hypoplasie du tronc de l'artère pulmonaire.



- I I -

- 7 OBSERVATIONS D'HYPOTPLASTIE MITRALE et VENTRICULAIRE

GAUCHE dont 5 ATRESIES ORIFICIELLES AORTIQUES.

OBSERVATION N° 13

BAS... Yvette, née le 23 Juin 1959, entre dans le Service de cardiologie infantile le 28 Juin 1959 à l'âge de 5 jours, adressée pour cardiopathie cyanogène.

Les seuls renseignements obtenus sur la famille sont que le père, la mère et les 4 sœurs de l'enfant sont bien portants. Il n'y a pas eu de maladie infectieuse éruptive ou non pendant la grossesse. Poids de naissance : 3,950 kg.

Histoire : Une cyanose est notée dès la naissance.

Les jours suivants, surviennent des accès de cyanose au cours des têtées et aux cris. Un électrocardiogramme révèle des signes d'hypertrophie ventriculaire gauche. Le diagnostic d'atrésie tricuspidiennne est envisagé et l'enfant adressée dans notre service.

Examen : à l'arrivée, la cyanose est généralisée, très intense. Il existe une dyspnée permanente.

L'auscultation cardiaque ne trouve pas de souffle; les bruits sont normaux, mais il existe un galop mésodiastolique perçu sur toute l'aire précordiale.

Le foie déborde de 3 travers de doigt le gril costal.

Les fémorales sont normalement perçues.

Radiographie

De face : le cœur paraît très augmenté de volume. Le bord gauche affleure la paroi costale. Le débord droit est modéré.

Le pédicule est élargi. L'arc moyen gauche est franchement convexe. La transparence pulmonaire paraît diminuée, mais les clichés sont pénétrés, et d'autre part la branche droite de l'artère pulmonaire est bien visible et assez large.

La radioscopie confirme l'impression d'hypovascularisation pulmonaire.

E.C.G. à 5 jours : rythme sinusal = 125/mn. Espace PR = 0,12 s.

Onde P : amplitude = 2 mm. En D2; Durée = 0,06 sec. Axe = + 60°

Onde QRS : axe incalculable perpendiculaire au plan frontal.

Durée = 0,10 sec. Aspect SIS2S3.

En précordiales : aspect R unique en VI avec déflexion intrinsécoïde

à 0,04 sec et onde T positive.

de V2 à V5 - onde R très empâtée, unique avec déflexion intrinsécoïde à 0,08 sec. en V5.

- espace ST franchement sous-décalé avec onde T négative et profonde.

en V6, aspect micro-r, micro s, micro r' avec onde T négative profonde et symétrique.

en V7, aspect QS très bas volté avec T négatif.

En conclusion : troubles de la conduction intra-ventriculaire avec PR normal.

Ischémie-lésion antérieure. Pas d'aspect épicaordique gauche.

L'enfant est décédée le lendemain de son hospitalisation.

Vérification anatomique

De face, il n'y a pas de sillon interventriculaire. L'aorte est filiforme dans tout son segment ascendant, mesure 5 mm de circonférence et est perméable sur ce trajet à une sonde d'1 mm de diamètre. Elle est située derrière l'artère pulmonaire. La dissection de ce vaisseau révèle qu'il se bifurque en 2 artères coronaires, sans qu'aucune formation vestigiale en regard de cette bifurcation permette de parler d'atrésie de l'orifice aortique. D'autre part sa "terminaison" en amont de l'origine du premier tronc sous-clavier, son type d'abouchement avec le volumineux vaisseau que forment le canal artériel et son prolongement aortique horizontal font apparaître ce segment aortique ascendant comme un tronc coronaire commun de naissance anormale.

- Les 2 artères coronaires ont un calibre normal. Elles sont perméables sur la partie initiale de leur trajet. Mais il existe une vaste zone de l'épicaire ventriculaire sans ramification coronaire visible.

- L'aorte horizontale est de calibre normal. Elle donne naissance aux 3 troncs sous-claviers et carotidiens, en aval de l'abouchement de l'aorte ascendante. Elle prolonge par l'intermédiaire d'un gros canal artériel systémique, de 22 mm de circonférence le tronc artériel pulmonaire de 26 mm. de circonférence, qui se présente comme un tronc commun. L'orifice pulmonaire comprend 3 sigmoïdes normales.

A l'ouverture du cœur, on découvre une vaste cavité ventriculaire droite qui semble occuper toute la masse ventriculaire. Ses parois ont 6 mm d'épaisseur, L'infundibulum pulmonaire est situé dans sa partie gauche.

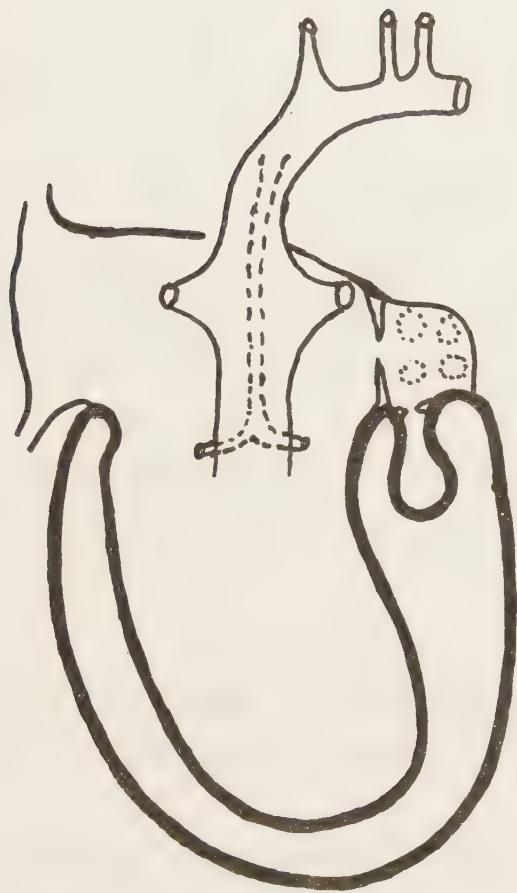
Grâce à une recherche minutieuse, on découvre à la partie haute postérieure et gauche de la masse ventriculaire un ventricule gauche, en incisant en arrière d'un vaisseau veineux coronaire. La cavité ainsi mise à jour est sphérique, mais minuscule, de 2 à 3 mm. de diamètre. Son endocarde n'est pas fibroélastosique. Il est complètement borgne, en communication avec l'oreillette gauche par un minuscule pertuis.

L'oreillette gauche est très petite. Ses parois sont assez musclées de 1 mm,5 d'épaisseur avec un endocarde normal. Elle reçoit les 4 veines pulmonaires d'un calibre normal, mais épaissies. La valve mitrale est très hypoplasique, réduite à une collerette fibreuse perforée en son centre. Elle communique avec l'oreillette droite par un patent foramen ovale assez étroit avec une valve de Vieussens souple et un trajet en chicane. L'auricule gauche est un long appendice tortueux X¹.

L'oreillette droite est vaste. Ses parois sont épaissies de 1,5 mm. Elle reçoit les veines caves. Elle communique avec le ventricule droit par un large orifice tricuspide à valvule normale.

CONCLUSION :

Hypoplasie considérable de l'oreillette et du ventricule gauches. Pas d'orifice aortique. Artère pulmonaire devant sorte ascendante très hypoplasique. Orifice mitral minuscule. Patent foramen ovale étroit.



OBSERVATION N° 14

BEAU ... Alain, né le 23 novembre 1960, entre dans le service de pédiatrie du Professeur MOZZINACCI le 27.II.1960, âgé de 4 jours, adressé pour cardiopathie cyanogène.

Aucun renseignement n'est donné sur la famille ni sur la grossesse.

Examen : Cyanose des extrémités au repos, généralisée aux cris et lors des têtées.

- tachypnée à 75/mn au repos.
- tachycardie régulière à 150/mn; pas de souffle à l'auscultation cardiaque qui relève seulement un dédoublement du 2^e bruit à la xyphoïde.

- Artères fémorales non perçues, artères radiales perçues.

- Foie non augmenté de volume; auscultation pulmonaire normale.

Radiographie :

- Ombre thymique débordant largement à gauche masquant le pédicule et peut-être tout le bord gauche du cœur. Débord droit important, régulièrement convexe.

- Hypervascularisation pulmonaire franche ; petite opacités floconneuses diffuses à tout le champ droit.

E.C.G.rythme sinusal = espace PR = 0,13 s

- onde P : amplitude = 1 mm en D2; durée = 0,05 s ; axe = 0°
- Onde QRS : axe = - 120°; durée = 0,09 s.

Précordiales : en VI, aspect RS avec R/S = 10/10, avec ondes T plates ou positives.

 en V6, aspect rs.

L'enfant décède le lendemain de son hospitalisation, au cours d'un malaise cyanose, à 5 jours.

Vérification anatomique

Poids du coeur : 26 g

Un gros thymus de 17 g occupe toute la partie latérale gauche du pédicule vasculaire, descendant presque jusqu'à la pointe.

De face, il n'y a pas de sillon interventriculaire. Les 2 gros vaisseaux sont placés sur le même plan, l'aorte étant à droite de l'artère pulmonaire.

Aorte minuscule mesurant 5 mm de circonférence dans son segment ascendant, mais à la lumière perméable sur tout son trajet. Au pied de l'aorte ascendante, on trouve une formation atrésique orificielle aortique, sous l'aspect d'une minuscule dépression d'un millimètre environ. Cette atrésie orificielle se situe sur une zone myocardique très éloignée de la cavité ventriculaire gauche découverte après ouverture du coeur. Les troncs sous-claviers et carotidiens, au nombre de 3, de taille normale, naissent du segment hypoplasique, en amont de l'abouchement du canal artériel systémique. La sous-clavière gauche, dernier tronc de la base, naît en face de l'abouchement du canal; à ce niveau existent 2 brides saillant dans la lumière aortique, formant 2 coarctations l'une en amont, et l'autre en aval du canal. Immédiatement après, l'aorte prend un calibre plus normal : 18 mm de circonférence.

Les 2 artères coronaires naissent au pied de l'aorte, de calibre normal à gauche plus étroite à droite.

L'artère pulmonaire est large, 30 mm de circonférence au niveau du tronc. Elle donne 2 branches larges et le canal artériel.

Le canal artériel prolonge la direction du tronc pulmonaire et s'abouche à angle droit avec l'aorte.

A l'ouverture du coeur, on découvre un ventricule droit, à parois de 6 mm, d'épaisseur, donnant naissance à la volumineuse artère pulmonaire par un orifice normal à 3 valves.

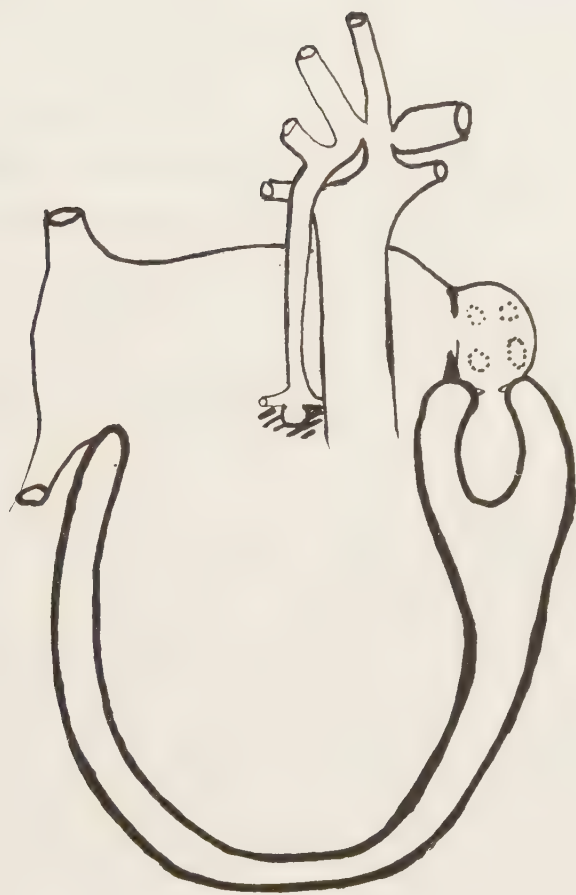
L'oreillette droite est vaste, à parois d'1 mm d'épaisseur. Elle reçoit les 2 veines caves.

En arrière et à gauche de la masse ventriculaire, on découvre par une incision externe faite en arrière d'un vaisseau coronaire un minuscule ventricule gauche : ses parois ont 3 à 4 mm d'épaisseur son endocarde n'est pas fibroélastique. Il ne correspond qu'avec l'oreillette gauche, par un très petit orifice.

L'oreillette gauche est très petite; elle reçoit les 4 veines pulmonaires. En place de la valve mitrale existe une minuscule collerette de tissu fibreux entourant un orifice auriculo-ventriculaire gauche d'un millimètre de diamètre.

Il existe un foramen ovale assez large, laissant passer une bougie n° 4.

CONCLUSION : Atrésie aortique. Hypoplasie des cavités gauches. Aorte à droite de l'artère pulmonaire. Patent foramen ovale assez large.



OBSERVATION № 15

BOC... Jean-Pierre, né le 11 Octobre 1966, entre dans le Service à l'âge de 2 jours, adressé pour une cardiopathie cyanogène avec insuffisance cardiaque.

Pas de renseignements sur les antécédents familiaux ni sur le déroulement de la grossesse. Accouchement par césarienne : poids de naissance = 3,500 kg.

L'enfant est cyanosé dès sa naissance. Cette cyanose s'aggrave, et le lendemain de la naissance survient un malaise important. L'auscultation cardiaque ne note pas de souffle. On donne 2 gouttes de digitaline.

Le décès survient très peu de temps après l'arrivée à l'hôpital de Bicêtre. Aucun examen clinique n'a pu y être fait, mais nous possédons un tracé électrique et un cliché radiographique.

[illegible]

Précordiales : en VI, aspect R unique avec une déflexion intrinsèque à 0,07 s. et une onde T négative et symétrique (il existe au pied de l'onde R un sous-dénivèlement très peu profond, mais bien net correspondant peut-être à une onde Q).

en V3-V4, aspect RS

en V6, aspect r micro s avec onde T positive en V5 et V6.

Conclusion : allongement de la construction auriculo-ventriculaire. Trouble de la conduction intra-ventriculaire et hypertrophie ventriculaire droite possible.

Radiographie : de face, le coeur est très augmenté de volume, le bord gauche est en contact avec la paroi sur 2 cm, convexe, sans pointe individualisable. Le débord droit est à peine augmenté et la vascularisation pulmonaire semble modérément augmentée.

Vérification anatonique : de face, il n'y a pas de sillon inter-ventriculaire visible. Les vaisseaux sont en position normale.

L'aorte est très hypoplasique, mesurant 6 mm de circonférence dans son segment ascendant. A son pied, existe une formation atrésique orificielle aortique en arrière et discrètement à droite de l'anneau pulmonaire.

Les 2 artères coronaires naissent en place normale; la coronaire gauche est beaucoup plus volumineuse que la droite. A partir de son origine, l'aorte va en se rétrécissant encore, mais reste perméable, donne les 3 vaisseaux sous-claviers et carotidiens et s'abouchent dans l'aorte descendante en faisant un angle très aigu avec le gros canal artériel systémique.

L'artère pulmonaire est large (28 mm de circonférence environ) elle donne 2 branches normales assez basses et se prolongeant par un vaisseau de même calibre que lui qui est le canal artériel systémique. Celui-ci se prolonge par l'aorte de calibre normal (15 mm de circonférence) après la naissance du dernier tronc sous-clavier.

Le ventricule droit, après ouverture, paraît formé de 2 parties différentes, l'une assez épaisse, située à droite, encombrée de piliers (en moyenne 8 mm d'épaisseur) l'autre très mince d'environ 2 mm., assez vaste et qui contribue à former la chambre infundibulaire pulmonaire. L'orifice pulmonaire est normal, à 3 valves. L'orifice tricuspide est très large.

Le ventricule gauche est bien individualisé extérieurement par une saillie sur la masse ventriculaire, selon une zone triangulaire à sommet inférieur encadrée par 2 vaisseaux coronaires. Ses parois sont épaisses de 9 mm. Sa cavité est très petite, d'aspect sphérique. Une discrète lane de fibroélastose de l'endocarde ventriculaire gauche donne naissance à de très fins cordages mitraux.

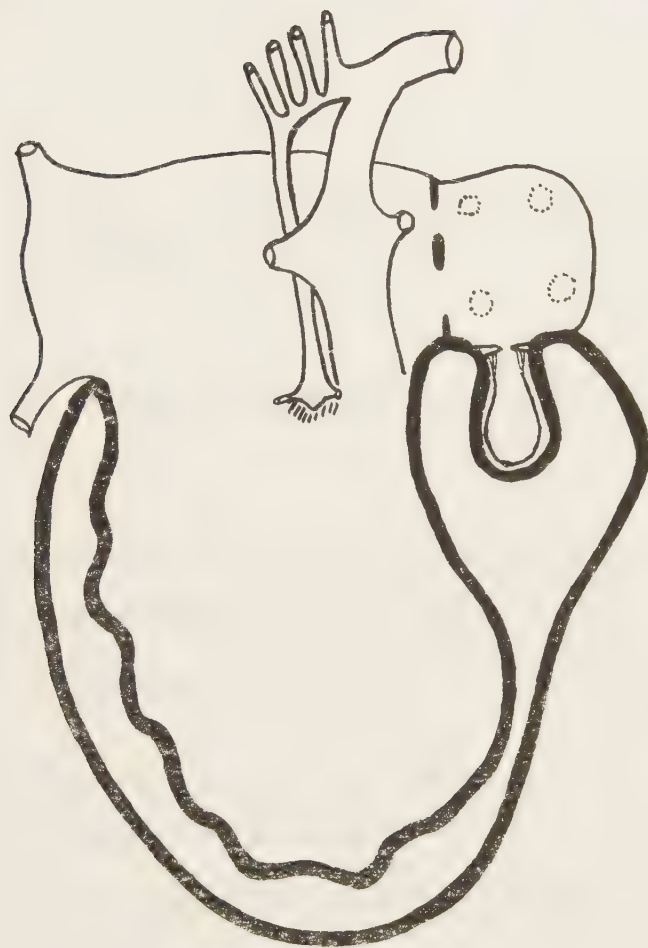
L'oreillette gauche est petite; elle reçoit les 4 veines pulmonaires, elle n'est pas très épaisse : 1,5 mm, et son endocarde n'est pas fibroélastosique.

Elle correspond avec le ventricule gauche par un orifice mitral malformé, très hypoplasique, le tissu valvulaire est perforé d'un orifice de 2 - 3 mm de diamètre.

L'oreillette droite est vaste, à parois minces; elle reçoit les 2 veines caves. L'orifice tricuspideen est large, avec une étoffe valvulaire d'aspect anormal un peu rétracté .

Il existe une très large communication interauriculaire : il s'agit d'un vaste défaut septal barré par une bande médiane verticale de 3 mm de largeur.

CONCLUSION : Atrésie aortique. Hypoplasie des cavités gauches. Vaisseaux en place relative normale, C.I.A. large.



OBSERVATION N° 16

VER... Sylvaine, née le 4 avril 1962, entre dans le Service le 18.4.1962 âgée de 14 jours pour cardiopathie cyanogène.

Famille : Mère âgée de 41 ans, a eu 3 avortements qui seraient spontanés, puis un enfant prématuré âgé de 15 mois bien portant à la naissance de Sylvaine.

Père bien portant âgé de 33 ans.

Grossesse : déroulement normal avec administration de progestérone retard pour éviter une nouvelle fausse-couche.

Accouchement : à 8 mois, normal.

L'enfant a crié immédiatement, n'était pas cyanosé. Poids de naissance 2,960 kg.

Histoire : A 1 jour, première crise de cyanose, sans malaise. Au cours de l'hospitalisation qui a suivi (Centre Hospitalier de Créteil) on note :

- de nombreuses crises de cyanose généralisée aussi bien au repos que lors des tétées.
- un souffle systolique mésocardique variable.
- des signes d'insuffisance cardiaque.

Transfert dans le service de cardiologie infantile de Bicêtre le 18.4.1962 à 14 jours :

- Examen :
- cyanose des lèvres et des ongles s'exagérant aux cris.
 - Souffle systolique mésocardique doux, localisé. Bruits normaux.
 - La tension artérielle au "flush" est à
 - 5 au membre supérieur gauche
 - 5,5 au membre supérieur droit
 - 5 au membre inférieur gauche
 - les signes d'insuffisance cardiaque sont marqués avec :

foie débordant de 3 travers de doigt
oedèmes des mollets et du dos du pied,
mais l'auscultation pulmonaire est normale.

Examen radiologique : clichés à 15 jours.

- de face, coeur un peu augmenté de volume. Pas de débord droit. Pédicule normal.
Arc inférieur gauche allongé, convexe, avec une pointe dégagée du diaphragme.

Surtout il existe une hypervascularisation pulmonaire, avec une artère pulmonaire droite très bien visible.

- En O.A.G. le contour postérieur à rayon assez court déborde discrètement sur l'ombre du rachis, tandis que le contour antérieur.

- en O.A.D. on ne voit pas d'opacité auriculaire gauche anormale.

Radioscopie à 20 jours :

le coeur paraît encore à peine augmenté de volume.

E.C.G. Rythme sinusal espace PR = 0;12 s
Onde P : amplitude = 1,5 mm; durée = 0,06 s.; axe := + 60°
Onde QRS : axe = + 110°
 Précordiales : aspect qR en VI
 aspect RS en V5 avec R/S = 1
 aspect Rs en V7

Repolarisation ; espaces ST sous-décalés en cupule sur tout le précordium
(effet digitalique).

En conclusion : signes d'hypertrophie ventriculaire droite, en dériva-
tions précordiales.

La numération glomérulaire montre 4 300 000 G.R./mm³

Devant ce tableau le diagnostic de transposition des gros vaisseaux est évoqué.

Evolution : sous traitement par la digitaline à raison de 2 gouttes par jour 5 à 6 jours par semaine et diurilix, 1/4 puis 1/2 comprimé les signes d'insuffisance cardiaque régressent.

Mais bientôt apparaissent des troubles digestifs, vomissements et diarrhée avec deshydratation nécessitant perfusion et antibiothérapie.

A l'âge de 1 mois les signes d'insuffisance cardiaque reparaissent avec oedèmes gros, foie, prise de poids de 225 g en 24 heures.

Une nouvelle radiographie montre alors : un coeur nettement augmenté de volume, avec un débord droit un peu excessif. L'arc inférieur gauche est augmenté, convexe à sa partie supérieure. La pointe encore que difficile à individualiser, surplombe le diaphragme. L'hypervascularisation est nette.

L'enfant décède le 9.5.1962 en insuffisance cardiaque grave, avec cyanose et troubles hydroélectriques, à l'âge de 35 jours.

Vérification anatomique

Poids du coeur : 37 g

Le sillon inter-ventriculaire est tout à fait postérieur, non visible de face avec une saillie discrète de l'épicarde ventriculaire gauche par rapport à la masse ventriculaire. Les vaisseaux de la base du coeur sont en position relative normale.

L'aorte est filiforme dans son segment ascendant, où elle mesure 4 mm de circonférence. Elle est perméable sur tout son trajet à partir d'une atrésie orificielle aortique totale. Elle a un calibre normal avant la naissance des gros troncs de la base du cou (16 mm de circonférence). Elle donne 2 coronaires d'origine et de calibre normaux.

Un canal artériel assez gros, de 12 mm de circonférence s'abouche à l'aorte horizontale immédiatement après la naissance de la sous-clavière gauche, et perpendiculairement à la direction générale de l'aorte horizontale.

L'artère pulmonaire est large, mesure 30 mm de circonférence, et se prolonge par le canal artériel qui suit cependant un peu à gauche de sa bifurcation.

À l'ouverture du cœur, le ventricule droit a sa cavité réduite par une saillie convexe très importante du septum inter-ventriculaire; à tel point que le passage auriculo-ventriculaire droit est étroit, malgré un anneau tricuspïdien de largeur normale. L'épaisseur de la paroi libre est de 3 à 4 mm. Il donne naissance à une artère pulmonaire avec un orifice à 3 valves normales.

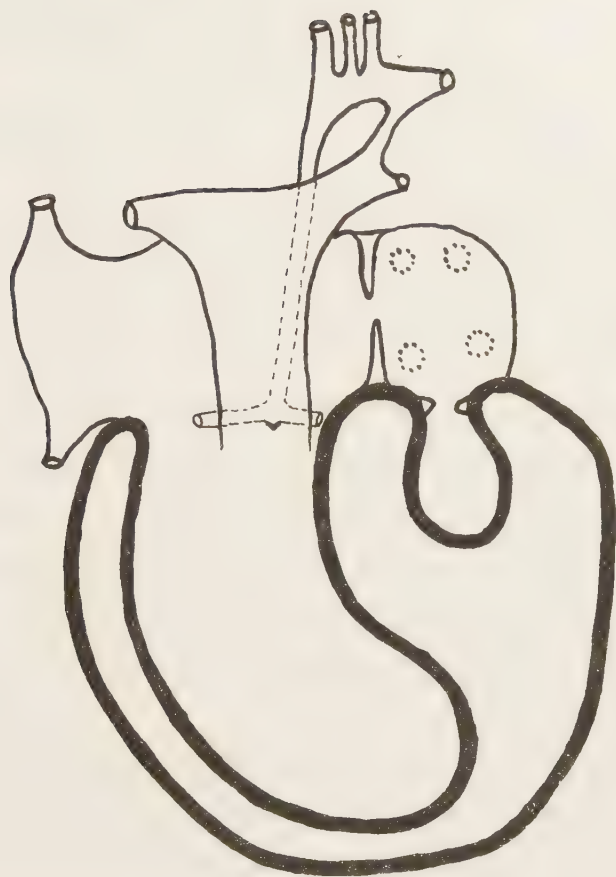
Le ventricule gauche est découvert par une incision externe très postérieure. Sa paroi est extrêmement épaisse, de 10 à 15 mm. Le septum qui bombe dans la cavité ventriculaire droite est également très épais, si bien que la cavité sphérique est réduite à la taille d'un petit pois. L'endocarde n'est pas fibroélastosique; il n'y a pas de C.I.V. et le ventricule gauche ne communique qu'avec l'oreillette gauche par un orifice mitral hypoplasique.

L'oreillette gauche est petite, elle reçoit les veines pulmonaires par 2 troncs. Son endocarde est nacré. Sa paroi est épaisse de 2 mm. L'auricule est un long appendice qui se prolonge jusqu'au devant de l'artère pulmonaire. L'orifice mitral est minuscule; les valves n'en sont pas individualisées; il admet une bougie de 2 mm.

L'oreillette droite n'est pas très vaste, mesure 2 mm d'épaisseur; elle reçoit les veines caves. Il n'y a pas de retour veineux normal dans l'oreillette droite.

Il existe un foramen ovale perméable laissant passer une bougie n° 3.

CONCLUSION : Atrésie aortique. Hypoplasie des cavités gauches et de l'aorte ascendante. Patent foramen ovale étroit.



OBSERVATION N° 17

ROD... Rolando, né le 17 septembre 1960 est décédé à 3 jours dans un Service de Pédiatrie de l'Hôpital de Bicêtre et n'a pas été examiné dans le Service. Mais nous avons pu examiner la pièce anatomique.

Vérification anatomique

De face : on ne voit pas de sillon inter-ventriculaire; celui-ci est situé très en arrière, marqué par une grande veine coronaire.

Les gros vaisseaux sont en position relative normale.

L'aorte est hypoplasique dans son segment ascendant, mais non filiforme : 14 mm de circonférence. Il existe une sténose orificielle totale, marquée par une petite dépression de 3 à 4 mm de diamètre, avec des crêtes fibreuses qui représentent vraisemblablement la soudure complète des valves à leur bord. Les 2 artères coronaires sont de calibre et d'origine normaux. Les 3 troncs de l'aorte horizontale naissent avant l'abouchement du canal artériel systémique.

L'artère pulmonaire est assez large , 24 mm de circonférence, donne 2 branches qui naissent assez bas, et se prolonge par un canal artériel volumineux dont la direction est oblique en haut et à gauche.

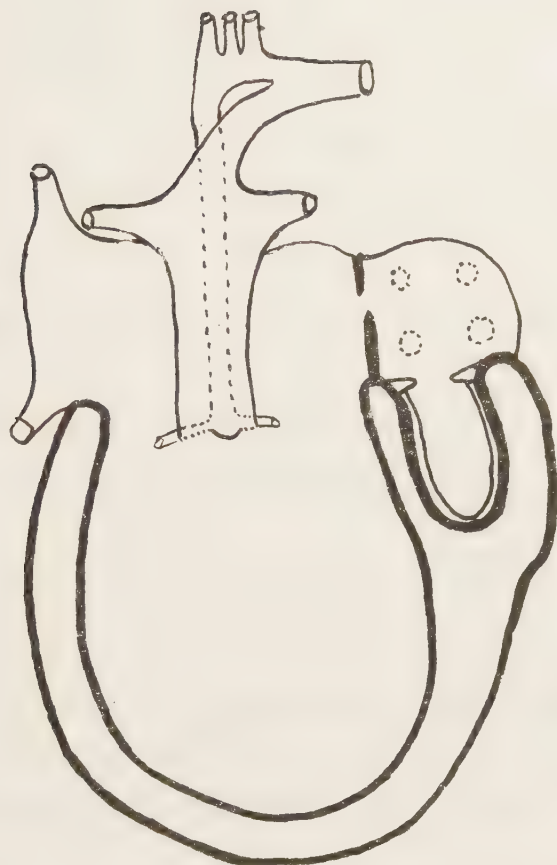
A l'ouverture du cœur, on découvre une vaste cavité ventriculaire droite à parois épaisses de 4 mm. L'infundibulum et l'orifice pulmonaire sont normaux, mais situés sur un plan antérieur et à droite de l'orifice tricuspide.

Le ventricule gauche est découvert par une incision externe postérieure. Ses parois sont épaisses de 6 à 7 mm; sa cavité à la taille d'un petit pois. Son endocarde est fibroélastosique. Il n'y a pas de C.I.V. Il ne communique qu'avec l'oreillette gauche par un petit orifice mitral.

L'oreillette gauche est très petite, ses parois sont épaisses de 1,5 mm. Elle reçoit les 4 veines pulmonaires. L'orifice mitral n'a pas de valves individualisées; il est hypoplasique, mais perméable.

L'oreillette droite est vaste, à parois épaisses de 1,5 mm, reçoit les 2 veines caves. L'orifice tricuspide est large. Il existe un foramen ovale perméable; la valve de Vieussens laisse un passage en fente admettant une bougie n° 3.

CONCLUSION : atrésie aortique orificielle. Hypoplasie relative de l'aorte ascendante et horizontale. Hypoplasie très marquée des cavités gauches. Patent foramen ovale assez étroit. Fibroélastose de l'endocarde ventriculaire gauche.



OBSERVATION N° 18

BOU... Patrick, né le 23 juillet 1959, entre dans le Service de Cardiologie Infantile de l'Hôpital de Bicêtre le 27 Octobre 1959 à l'âge de 2 mois et 4 jours pour une cardiopathie cyanogène.

Famille : mère âgée de 19 ans, bien portante.
père âgé de 25 ans, bien portant.

Grossesse : normale

Accouchement normal à terme; poids de naissance = 3,4 kg. Cri immédiat.

Histoire : Jusqu'à l'âge de un mois, le développement est normal, les parents notent simplement une discrète gêne respiratoire lors de la prise des biberons.

A 1 mois on découvre à l'occasion d'un examen médical une cyanose généralisée et un souffle systolique cardiaque.

A 2 mois l'enfant est hospitalisé à Montbéliard, en insuffisance cardiaque; il est traité par 6 gouttes de digitaline en 24 heures puis il est dirigé sur le Service de Cardiologie du Docteur NOUAILLE à Bicêtre.

Examen : - mauvais état général; hypotrophie (3,700 kg)
- cyanose généralisée
- souffle systolique d'intensité modérée, maximum aux 3^e - 4^e espaces intercostaux gauches, irradiant peu.
- les artères périphériques sont perçues faiblement.
- le foie déborde d'un travers de doigt.

Radiographie

De face : le coeur paraît augmenté de volume, avec surtout un large débordement droit d'aspect triangulaire à sommet convexe.

- le pédicule est normal;
- l'arc moyen gauche dessine une saillie convexe et allongée descendant assez bas;
- l'arc inférieur gauche est à peine augmenté
- on ne voit pas nettement les artères pulmonaires; il existe un piqueté opaque disséminé dans les 2 champs pulmonaires sur un fond de transparence pulmonaire augmentée.

En O.A.G. : on ne voit qu'une saillie antérieure des cavités droites.

En O.A.D., l'espace clair rétrocardiaque est en partie comblé.

E.C.G. : Rythme sinusal escape PR = 0,12 s

- Onde P : amplitude = 3,5 à 4 mm; durée = 0,05 s; axe = + 60°

- Onde QRS : axe = + 80°

précordiales - aspect rS en VI avec $r/S = 6/12$; ondes T positives.

- aspect RS de V2 à V5

- aspect qRs en V6 et V7 avec espaces ST sous-décalés

en cupule et ondes T négatives.

En conclusion : Hypertrophie ventriculaire gauche : axe peu dévié.

Hypertrophie auriculaire importante.

La numération globulaire montre 4 700 000 G.R. Le diagnostic d'atrésie est rendu peu probable par l'absence de déviation axiale gauche de l'axe de QRS. On évoque entre autres une hypoplasie ventriculaire droite.

Evolution : sous traitement digitalique (2 gouttes par jour, 6 jours sur 8)

l'enfant décède à 2 mois et 13 jours dans des circonstances non précisées.

Vérification anatomique

De face, l'aspect est presque normal : il y'a un sillon interventriculaire peu dévié à gauche. Les gros vaisseaux sont en position relative normale.

L'aorte est de calibre normal, mesure 26 mm de circonférence dans son segment ascendant et l'aorte horizontale est normale. Les 2 artères coronaires sont normales.

L'artère pulmonaire est également de taille normale, même large puisque elle mesure 30 mm de circonférence à son tronc. Ses 2 branches sont normales.

Le canal artériel est perméable à une sonde canelée.

A l'ouverture du coeur, on découvre à droite une cavité ventriculaire droite peu spacieuse. Un éperon musculaire transversal sépare les 2 infundibulums pulmonaires et aortique.

L'aorte naît derrière cet éperon et à gauche de la valve septale de la valvule tricuspide; l'orifice aortique est normal, à 3 valves sigmoïdes. L'artère pulmonaire naît en avant de l'éperon par un orifice normal. Les parois du ventricule droit sont épaisses de 5 mm.

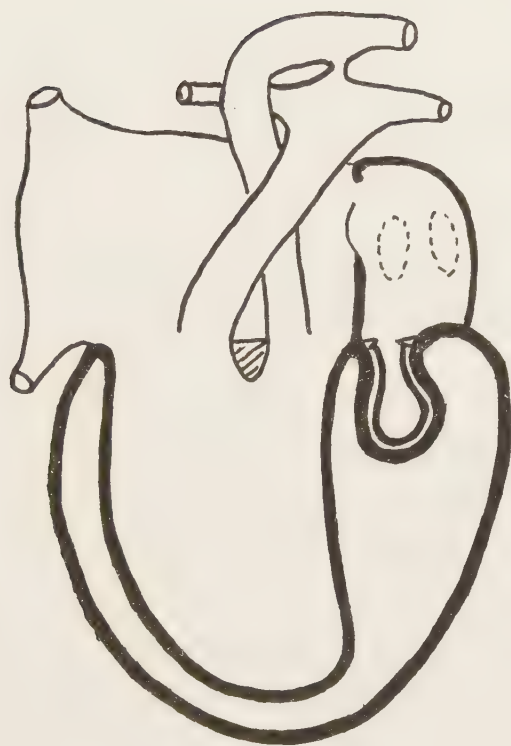
Le ventricule gauche est aisément visible après section perpendiculaire à l'axe base-pointe. Sa paroi est extrêmement épaisse, surtout le long du bord gauche, où elle atteint 16 mm d'épaisseur. L'endocarde est tapissé d'une très épaisse lame de fibroélastose (2 mm). La cavité est très réduite, sphérique, de 7 mm de diamètre. On y aperçoit le vestige valvulaire d'une grande valve mitrale. Il n'y a pas d'autre orifice que l'orifice mitral, large de 5 mm.

L'oreillette droite est assez vaste, épaisse d'un millimètre. Elle reçoit les veines caves.

L'oreillette gauche est de petite taille; mais sa paroi est très épaisse (3 à 5 mm); musclée et fibroélastosique. L'auricule gauche est dilatée. L'orifice mitral est large de 5 mm. Les veines pulmonaires se jettent normalement dans l'oreillette gauche.

Il existe un foramen ovale perméable avec une valve de Vieussens très épaisse, bombant dans l'oreillette droite et laissant un étroit passage à sa partie antéro-inférieure.

CONCLUSION : hypoplasie des cavités gauches, avec très grosse hypertrophie musculaire et fibroélastose de l'endorcade auriculaire et ventriculaire. Gros vaisseaux naissant du ventricule droit. Hypoplasie mitrale. Patent Foramen ovale étroit.



OBSERVATION N° 19

BAU... Anne, née le 24 février 1964, entre dans le Service de cardiologie infantile le 15 Mars 1964, âgée de 20 jours, adressée pour cardiopathie cyanogène avec insuffisance cardiaque.

Famille : Mère, 42 ans; à fait une fausse couche spontanée au 2ème mois d'une grossesse peu avant la gestation de cette petite malade. Père, 34 ans. 2 frères de 8 et 9 ans bien portants. Aucune maladie congénitale n'est connue chez les ascendants et collatéraux.

Grossesse et accouchement ont été normaux, à terme; le poids de naissance est de 2,550 kg. Cri immédiat, pas de cyanose à la naissance.

24 heures après la naissance, une ponction lombaire est faite en raison d'une fièvre à 38°4, avec mouvements convulsifs, pleurs. Les jours suivants, survient une difficulté à prendre les biberons. A 15 jours apparaît une insuffisance cardiaque aigue, avec polypnée, galop, gros foie, et une cyanose.

Examen dans le service : la cyanose intense à son arrivée s'avère variable, disparaissant parfois totalement au repos pour reparaitre franche à la mobilisation, aux cris, lors des têtées. Pas de cyanose différentielle. Pas de polypnée.

L'auscultation cardiaque décèle un petit souffle proto-systolique de la région précordiale, bien perçu dans le dos. Le 1er bruit est fort noté une fois très dur.

Les artères fémorales sont perçues plus faiblement que les radiales.

La tension artérielle au "flush" montre une différence de pression :

- | | |
|--------------------------------|-----------------|
| - Membre supérieur droit : 7,5 | M.S. gauche : 7 |
| - Membre inférieur droit : 6 | M.I. gauche : 5 |

Après quelques jours d'hospitalisation, le foie va régresser ainsi que les signes d'œdème pulmonaire. Mais les œdèmes périphériques vont persister malgré le traitement diurétique (chlorothiazide : 1/4 de comprimé, soit 0,125 g par semaine) et digitalique (X dix gouttes en dix jours).

Radiographie : de face - cœur très augmenté de volume,

- débord droit très important,
- pédicule large,
- avec peut-être un arc moyen gauche convexe
- le bord gauche est rond; très convexe à court rayon,

affleurant la paroi thoracique dans sa partie moyenne nettement au-dessus du diaphragme.

- Il existe une hypervascularisation pulmonaire avec un piqueté opaque diffus.

La radioscopie confirme ces données et montre en outre une grosse artère pulmonaire droite non battante. Elle ne permet pas d'individualiser la pointe.

E.C.G. (le 16.3.64) Rythme régulier = 150 espaces PR = 0,16 sec.

Onde P : amplitude = 4 mm en D2; durée = 0,06 sec. Axe = + 60°

Onde QRS : axe = + 160° durée = 0,09 sec. aspect SI S2 q3

Précordiales : qR en VI avec déflexion intrinsécoïde à 0,05 s.

ST en cupule et onde T -+.

qrs (ou rs) en V5

rS (ou qrS) en V7 avec onde T plate.

Conclusion : bloc auriculo-ventriculaire du 1er degré. Hypertrophie auriculaire très importante. Hypertrophie ventriculaire droite.

Sur un tracé 3 jours plus tard, l'onde P mesurait 7 mm en D2.

La numération globulaire montre 5 790 000 globules rouges.

Le 20.3.64 à 24 jours l'enfant à coup sur coup 2 apnées au décours d'un repas, et la respiration ne reprend pas après la 2ème apnée.

Vérification anatomique

Poids du coeur = 43 g

De face, on ne voit pas de sillon inter-ventriculaire .

Les vaisseaux sont en place normale, mais l'artère pulmonaire est très antérieure par rapport à l'aorte.

L'aorte est de petite taille, mesurant 15 mm de circonférence, dans son segment ascendant. L'aorte horizontale est très hypoplasique, de 10 mm de circonférence sur une longueur de 3 cm; elle est le siège d'une coarctation qui réduit encore la lumière. Ce segment horizontal donne naissance aux 2^e et 3^e vaisseaux de la base. Elle reprend un calibre normal après l'abouchement d'un canal artériel laissant passer une bougie n° 2 sous-strictural.

L'artère pulmonaire est très large, de 35 mm de circonférence.

A l'ouverture du coeur, on découvre une large cavité ventriculaire droite; de forme anormale, avec un récessus à sa partie droite. Le ventricule droit donne naissance seulement à l'artère pulmonaire, en avant d'un volumineux éperon de Wolff. Il n'y a pas de sténose infundibulaire pulmonaire, l'orifice est normal avec 3 sigmoïdes.

Ce ventricule droit communique avec le ventricule gauche par une C.I.V. large, haut située qui débouche immédiatement sous l'aorte née du ventricule gauche.

Le ventricule gauche est très petit, mais avec une cavité bien individualisée. Ses parois sont épaisses de 5 mm. L'endocarde n'est pas fibroélastosique. Il donne naissance à l'aorte par un orifice bicuspidé, mais sans soudure commissurale. Mais la voie d'éjection sous-orificielle est très rétrécie. A noter que les 2 coronaires naissent en regard de la valve située à gauche. L'orifice et la valve mitrale sont hypoplasiques, la valve postérieure seule est bien individualisée avec des cordages. L'orifice mitral lui-même n'est pas minuscule, d'environ 4 mm de diamètre.

L'oreillette gauche est assez petite, à parois peu épaisses (1,5 mm). Elle reçoit les 4 veines pulmonaires. Elle communique avec l'oreillette droite par un foramen ovale dont la valve de Vieussens est accolée sur tout le pourtour, mais perforée d'un pertuis laissant passer une bougie n° I.

L'oreillette droite est vaste. Elle reçoit les veines caves. On voit la valve de Vieussens bomber dans sa cavité. L'orifice tricuspideen est peu large, avec une valvule qui ne semble pas bien formée. L'une des valves, en effet, a une étoffe irrégulière, épaissie.

CONCLUSION : Hypoplasie des cavités gauches : ventricule gauche très petit, orifice mitral non minuscule, petite oreillette gauche. Aorte naissant du ventricule gauche, derrière l'artère pulmonaire qui naît du ventricule droit. C.I.V. large. Patent foramen ovale très étroit. Hypoplasie de l'aorte horizontale, avec canal artériel sous-strictural.

C L I N I Q U E

ANTECEDENTS FAMILIAUX

L'âge de la mère a été noté 9 fois : il varie entre 19 et 42 ans; 2 fois l'âge dépasse 40 ans à la conception.

L'un des malades est jumeau d'un enfant de même sexe bien portant.

Dans 3 autres cas on retrouve une gemellité dans la famille paternelle.

Dans un cas dont la mère est épileptique, un frère de l'enfant est décédé à 29 jours d'une affection cyanogène non étiquetée.

Enfin 3 autres de nos malades ont eu chacun un frère décédé avant 1 an : 2 fois mort-né, 1 fois à 7 mois.

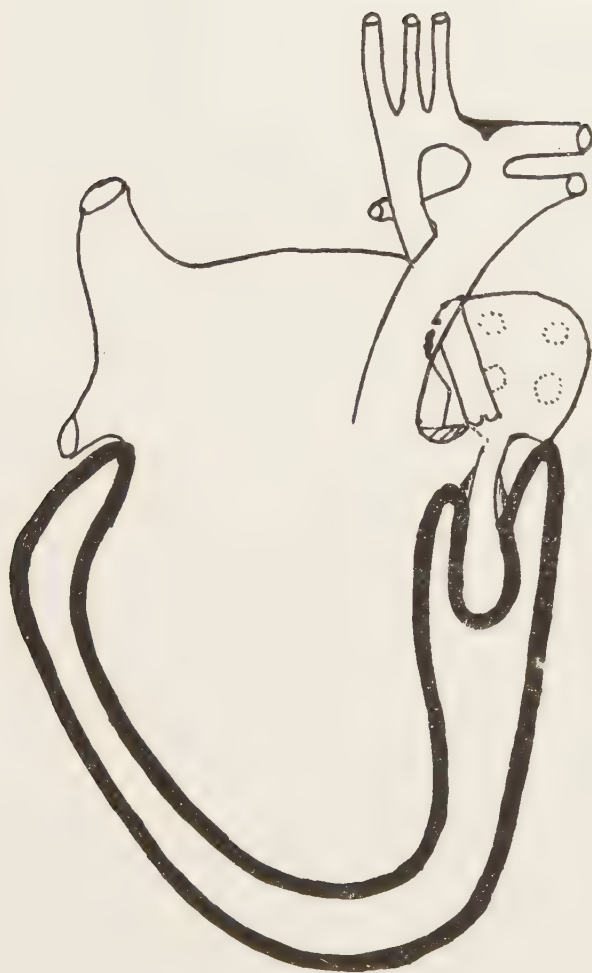
Dans 15 cas où ils ont pu être relevés, les antécédents familiaux se révèlent anormaux 8 fois.

GROSSESSE :

Cinq enfants sont nés prématurément, 2 fois avant 7 mois, 3 fois à 8 mois.

Un facteur tératogène extérieur a pu être évoqué 3 fois : 2 rubéoles possibles mais non confirmées aux 3ème et 4ème mois de la grossesse; une exposition aux rayons X au 1er mois.

Les poids de naissance des enfants nés à terme varient entre 2,020 et 4,300 kg, avec une moyenne supérieure à 3 kg.



SEXE

Les 19 cas se répartissent en 13 de sexe masculin
et 6 de sexe féminin.

Cette prépondérance dans le sexe masculin a été notée par divers auteurs
(26 - 29).

C Y A N O S E

La cyanose est un signe constamment retrouvé dans ces affections. Mais dans l'ensemble des cardiopathies cyanogènes, la clinique distingue différents types et surtout différents modes évolutifs de la cyanose; c'est ainsi qu'il faut d'emblée distinguer dans la série que nous étudions, celle des cas sans sténose pulmonaire (14 cas), de celle des cas avec barrage pulmonaire (4 cas).

1^o) Dans les cas habituels, sans sténose pulmonaire, la cyanose a été notée pour la première fois : - dès la naissance, dans 6 cas,
- dans la première semaine, pour 3 cas,
- entre 10 et 45 jours, pour 5 cas.

Elle a été notée variable, voire intermittente, dans 9 observations où l'évolution a pu être suivie dans notre service. 4 fois elle est restée modérée sans variations notables, sans parocysmes spontanés ou aux cris. 1 fois, la cyanose resta intense pendant la brève hospitalisation qui précéda le décès.

Une revue de toutes ces observations permet de dégager les caractères suivants à cette cyanose :

- au repos elle peut être discrète, voire même difficile à affirmer; l'enfant est simplement un peu gris, et il est parfois nécessaire de l'examiner à la lumière du jour pour déceler cette anomalie.

Mais dès la mobilisation, de même qu'au moindre cri, la cyanose s'exagère, parfois considérablement.

Ces paroxysmes peuvent être aussi spontanés : brusquement, l'enfant devient très bleu et présente simultanément de gros troubles respiratoires; ce dernier point différencie les malaises de ces enfants, des malaises "bleus" observés dans la tétralogie de Fallot. De plus, ces malaises s'accompagnent fréquemment d'apnée.

En somme la cyanose des hypoplasies du coeur gauche avec ventricule gauche non fonctionnel se distingue peu de celle des cardiopathies à "sang mélangé" en grande défaillance cardiaque. Elle apparaît dès la naissance ou dans les premiers jours de la vie, le plus souvent; mais le point le plus important à retenir est que l'enfant peut être très bleu, voire seulement gris lorsqu'il dort. Enfin l'oxygénothérapie, bien supportée, améliore la cyanose et peut la faire disparaître.

Parmi les cardiopathies cyanogènes graves du nourrisson dans les premières semaines de la vie, la transposition complète des gros vaisseaux est la plus fréquente : ici la cyanose est très différente : permanente, intense, elle est peu modifiée par l'oxygénothérapie; ceci est vrai dans les formes les plus fréquentes avec un peu de shunts correcteurs (où l'intervention de Blalock-Hanlon est indiquée). Evidemment, lorsqu'existent de gros shunts correcteurs, la cyanose peut prendre le type sus-décrit des cardiopathies à "sang mélangé" et poumons chargés.

2°) Lorsqu'existe une sténose pulmonaire, avec sa traduction radiologique, de "poumons clairs", la cyanose se présente très différemment. Qu'elle apparaisse peu après la naissance, ou après quelques semaines, elle s'accroît progressivement mais lentement, avec de longues périodes de cyanose franche et stable sur laquelle se greffent des accentuations durant quelques heures avec souvent des malaises rappelant beaucoup ceux des tétralogies de Fallot.

3°) La polyglobulie dans ces derniers cas est franche, s'accroissant au cours des semaines, variant dans nos observations entre 6 millions et 8 millions de globules rouges; tandis qu'elle dépasse rarement 5 millions dans les cas sans barrage pulmonaire.

DEFAILLANCE CARDIAQUE

Dans tous les cas où la voie pulmonaire était normale, c'est-à-dire sans sténose ou atrésie, l'évolution s'est faite rapidement vers l'insuffisance cardiaque.

1^o) La dyspnée est un signe relevé dans la totalité des cas. Souvent c'est elle qui inquiète les parents et constitue ainsi le signe d'appel, parfois avant la cyanose. Il s'agit d'une tachypnée qui devient particulièrement nette lors des têtées, des efforts ou au cours de malaises spontanés.

Fréquemment cette polypnée s'accompagne de signes d'œdème pulmonaire l'auscultation de râles crépitants est souvent notée et ceci spécialement au cours des malaises "bleus" de ces enfants.

2^o) Pour 15 cas sans obstacle pulmonaire à la vérification anatomique, un examen clinique a pu être pratiqué 11 fois à l'hôpital. Des signes d'insuffisance cardiaque périphérique ont été relevés dans 10 observations : 9 fois il existait une hépatomégalie franche; le foie déborde parfois de 2 travers de doigt le gril costal, ce qui correspond chez ces très jeunes nourrissons à de très fortes hépatomégalies. 1 fois ce signe était absent, mais l'on notait d'importants œdèmes périphériques. Ce cas excepté, l'hépatomégalie a toujours précédé l'apparition des œdèmes qui ont été noté 6 fois.

Dans le cas restant où l'examen clinique n'a pas noté d'insuffisance cardiaque, le décès est survenu à 2 mois et 3 semaines dans un tableau d'infection

sévère et trainante : il s'agit du seul cas de ce groupe où les clichés ne montraient pas de cardiomégalie notable, avec une vascularisation pulmonaire voisine de la normale. La vérification montre qu'un gros éperon barre partiellement l'infundibulum pulmonaire.

3^e) Dans tous les cas sauf au 1^{er}), l'administration de digitaline à des doses de 1 à 3 gouttes par jour a été nécessaire à un moment de l'évolution; le plus souvent et malgré l'association de diurétiques l'insuffisance cardiaque s'avérait irréductible, ou seulement partiellement réductible; dans cette dernière éventualité l'amélioration n'était que transitoire.

Finalement, mis à part un cas, tous ces enfants sont morts dans un tableau d'insuffisance cardiaque grave associant :

- dyspnée avec polypnée
- cyanose variable
- gros foie
- oedèmes périphériques

Dans les cas avec sténose pulmonaire, l'insuffisance cardiaque a été au contraire absente presque tout au long de l'évolution. Dans un cas, des oedèmes périphériques sont apparus transitoirement entre 3 et 5 mois; ils étaient liés à une forte hypoprotidémie et ont disparu après correction de celle-ci : ce cas est décédé sur la table d'opération, pour intervention d'anastomose cavo-pulmonaire. Dans un 2^{ème} cas la défaillance cardiaque est apparue plusieurs semaines après une intervention de Blalock-Taussig demandée en urgence pour des malaises "bleus" attribués à une tétralogie de Fallot.

AUSCULTATION CARDIAQUE

Elle ne donne guère de renseignements diagnostiques décisifs.

1) Les souffles : dans 6 cas, aucun souffle n'a été noté durant l'hospitalisation dans notre Service. Ces 6 observations ne comportaient à la vérification aucun élément sténotique ni pulmonaire ni aortique; mais au contraire, 2 atrésies totales de l'orifice aortique et une atrésie pulmonaire.

Dans les cas on existait une sténose de la voie d'évacuation aortique, et où le flot sanguin parvenait par l'intermédiaire d'une C.I.V. il existait au contraire un souffle systolique, perçu dans l'aire mésocardiaque le long du bord gauche du sternum, et pouvant atteindre une intensité de 3/6.

Lorsqu'il existait une sténose pulmonaire, dans 2 cas sur 3, le souffle systolique a été noté à maximum haut (1er et 2èmes espaces intercostaux).

Dans tous ces cas, le souffle était variable comme c'est habituel chez le nourrisson, et en règle peu intense.

Aucun souffle diastolique n'a été perçu.

Dans 2 cas, un souffle systolique xyphoïdien est apparu en fin d'évolution attribué à une probable insuffisance tricuspéidienne chez un enfant en insuffisance cardiaque.

11) Les bruits : - le 1er bruit a été noté dur ou claqué 4 fois.
- le 2ème bruit a été noté 5 fois sec, fort ou claqué.

- le 2ème bruit a été noté 2 fois unique

" " 1 fois dédoublé à la xyphoïde.

L'on voit ainsi que l'augmentation du 2ème bruit n'est retrouvée que 5 fois sur 13 cas sans sténose pulmonaire ayant été examinés dans le service.

Il faut noter également le caractère, dur, voire claqué, du 1er bruit qui a été relevé par certains auteurs (41).

POULS ET TENSION ARTERIELLE

L'étude des pouls et de la tension artérielle revêt une grande importance chez le nouveau-né ou le nourrisson en défaillance cardiaque, les coarctations de l'aorte et ses associations sont en effet parmi les causes les plus importantes d'insuffisance cardiaque liée à une cardiopathie congénitale à cet âge.

Avant d'exposer les résultats de cette exploration des pouls et de la Tension artérielle dans nos hypoplasies du coeur gauche, il convient de faire quelques remarques sur les méthodes d'étude, leur valeur et leurs limites.

A) La palpation des artères fémorales est un geste couramment pratiqué en pédiatrie dès que l'on suspecte une cardiopathie : chaque fois qu'un examen, même rapide, a pu être pratiqué, les pouls fémoraux ont été recherché.

Mais chez le nouveau-né normal, les pouls fémoraux et radiaux sont souvent faibles, la T.A. basse, parfois à 5 cm Hg augmentant progressivement dans les 15 premiers jours de la vie. La palpation des pouls fémoraux n'a donc de valeur que si elle est comparée à la palpation des radiales, ainsi la constatation de pouls fémoraux faibles ou absents n'a de valeur pathologique certaine que s'il existe une inégalité avec les pouls radiaux, chez le nouveau-né. Cette palpation cependant est d'autant plus importante que les autres méthodes d'étude utilisables à un âge plus avancé sont assez difficiles à interpréter chez le nouveau-né ou le nourrisson quand les pouls sont faibles.

B) Quant à la mesure de la tension artérielle, elle ne peut se faire que par la méthode dite du "flush". Mais là encore, si la technique est simple, son interpré-

tation est souvent très difficile: La T.A. normalement autour de 8 cm de Hg chez un nourrisson au repos peut s'élever à 12 lors des cris; il faut être donc certain que les chiffres tensionnels ont été obtenus dans une période de calme et dans les mêmes conditions pour les membres supérieurs et les membres inférieurs. Cette difficulté est résolue par la mesure de la tension artérielle simultanément à un bras et une jambe, grâce à la réunion des 2 brassards entre eux. Quant à la première condition, elle n'est résolue que par le sommeil de l'enfant. En effet, le nourrisson cardiaque n'est généralement pas calmé par la prise du biberon en raison de l'anorexie chronique dont il souffre; force est donc d'installer des brassards et d'attendre qu'il s'endorme. A ce moment, une dernière difficulté provient de ce que l'instant de la coloration du membre s'accompagne d'une sensation de chaleur et de tension un peu douloureuse qui fait de nouveau pleurer un enfant facilement irritable.

C) Toutes ces conditions expliquent que nous n'ayons pu retenir qu'un nombre assez réduit de chiffres tensionnels dans nos observations.

I - Résultats : Au total les pouls fémoraux ont été notés 17 fois, les pouls radiaux 12 fois. La tension artérielle au "flush" aux membres supérieurs et aux membres inférieurs a été retenue 4 fois.

a) 6 fois fémorales et radiales étaient perçues normales.

3 fois " " " " faibles

3 fois il existait une différence nette entre les pouls fémoraux et radiaux; 2 fois les fémorales n'étaient pas perçues, 1 fois elles étaient plus faibles que les radiales.

b) La T.A. était nettement plus basse aux membres inférieurs qu'aux membres supérieurs dans 3 observations; 2 fois cette différence confirmait les données de la palpation. 1 fois elle était le seul signe (pouls fémoraux et radiaux notés faibles).

II) La certitude d'un obstacle au niveau de l'aorte horizontale était acquise 4 fois, dont 1 fois uniquement sur la palpation.

- a) La vérification anatomique retrouvait bien l'anomalie suspectée :
- 2 cas d'atrésie mitrale avec hypoplasie de l'aorte horizontale
 - 1 cas d'atrésie aortique avec coarctation en aval de l'abouchement du canal artériel systémique.
 - 1 cas d'hypoplasie mitrale avec aorte naissant du ventricule gauche, et hypoplasie de l'aorte horizontale.

b) Dans 3 cas où les pouls sont notés faibles aux membres supérieurs et inférieurs, il y a une fois une voie aortique de bonne qualité.

Inversement, 2 fois il existe un obstacle de l'aorte horizontale, dans le premier cas, les pouls sont bien perçus et la vérification montre qu'il existe un volumineux canal artériel, probablement systémique; dans le deuxième cas, les pouls sont perçus sans appréciation de la force de leur pulsabilité.

III) Malheureusement, dans nombre de cas, la survie de l'enfant est trop brève après son hospitalisation pour permettre la prise de la T.A. aux "flushs" mais l'on voit que dans un certain nombre de cas où le pouls et la T.A. ont pu être étudiés, on a pu affirmer le diagnostic d'obstacle congénital de l'aorte horizontale. Nous verrons au chapitre du diagnostic différentiel l'intérêt de ce signe lorsqu'il est présent dans les hypoplasies du cœur gauche.

IV) En ce qui concerne les cas où la coarctation n'a pas eu de traduction clinique, notons qu'il est souvent difficile d'apprécier une différence tensionnelle lorsque ces tensions sont basses, aux environs de 40 à 50 mm de Hg.

V) Cette difficulté est particulièrement nette lorsqu'il s'agit de cas avec atrésie aortique orificielle : ici ce qu'il faut rechercher c'est une

pulsatilité et une T.A. plus faibles aux membres supérieurs qui doit refléter
la mauvaise irrigation de tous les territoires tributaires de l'aorte en amont
de l'abouchement du Canal Artériel Systémique. Mais ces cas sont en règle très
tôt gravissime et la T.A. y est souvent basse, avec des pouls très faibles.

R A D I O G R A P H I E

L'étude des clichés de nos observations permet de dégager certaines particularités importantes.

Incidence de face : Le coeur apparaît augmenté de volume de façon importante ou très importante dans tous les cas sauf 1.

L'aspect général de la silhouette réalisée comporte plusieurs particularités

1^o) le débord droit est important, parfois considérable, dû à l'hypertrophie auriculaire : il se présente comme un arc droit, très arrondi, se raccordant au diaphragme à angle aigu.

2^o) le pédicule est élargi dans la majorité des cas. Il est souvent difficile d'éliminer l'éventualité d'une image liée à un gros thymus chez d'aussi jeunes nourrissons; mais dans de nombreux cas la vérification anatomique a montré l'absence d'hypertrophie thymique. La fréquence de l'élargissement du pédicule artériel peut surprendre lorsque l'on connaît la diversité des positions relatives des gros troncs de la base, et la variabilité de leur taille respective. En fait nous pensons que l'augmentation considérable du volume du coeur, la surélévation du diaphragme par l'hépatomégalie, entraînent un refoulement vers le haut des gros vaisseaux, faisant ainsi disparaître l'étirement normal de la silhouette pédiculaire.

3^o) L'arc moyen gauche est en règle marqué par une saillie convexe, plus ou moins nette, haut perchée; on la trouve au-dessus du segment supérieur de l'arc

inférieur gauche. Il est bien difficile d'affirmer qu'il s'agit à coup sûr d'un tronc artériel pulmonaire. L'on sait en outre que l'auricule gauche peut être très hypertrophié et dessiner ainsi au-dessus du bord gauche une importante saillie convexe, comme c'est le cas dans une de nos observations.

4°) L'arc inférieur gauche est toujours très augmenté : il se présente comme une saillie convexe, régulièrement arrondie, affleurant la paroi thoracique latérale à sa partie moyenne. La pointe n'est pas individualisable (à l'examen scopique non plus). Le segment supérieur de l'arc inférieur gauche remonte très haut, est légèrement convexe dans cette région qui doit correspondre à un infundibulum.

5°) La vascularisation pulmonaire paraît en règle augmentée. Mais il ne semble pas toujours s'agir de l'aspect d'arborisation artérielle pulmonaire très augmentée, prolongée loin dans les champs, que l'on rencontre dans les transpositions et les gros shunts gauche-droit. Il s'y mêle en règle un flou diffus plus ou moins net, prédominant aux hiles, évoquant l'hypertension veineuse pulmonaire telle qu'on la rencontre dans les défaillances cardiaques gauches ou globales. On ne rencontre pas dans nos cas l'aspect pseudo-granulique décrit dans les retours veineux pulmonaires sous-diaphragmatiques. Dans quelques cas cette surcharge vasculaire pulmonaire est peu marquée ou absente. Il peut s'agir alors d'une sténose pulmonaire infundibulaire relative comme cela a été vérifié dans un cas. Enfin, dans l'appréciation de cette transparence pulmonaire; il faut tenir compte du très jeune âge de ces nourrissons chez qui les variations de l'aspect radiologique pulmonaire sont importantes.

II) Dans les cas avec sténose pulmonaire

Les données radiologiques sont évidemment d'emblée très différentes. La transparence pulmonaire est très augmentée et ce simple aspect oriente vers les diagnostics de cardiopathies avec sténose pulmonaire beaucoup plus fréquentes à cet âge : triade ou tétrade de Fallot, transposition des gros vaisseaux avec sténose pulmonaire.

L'arc moyen gauche peut être creux, concave, ou au contraire convexe selon l'origine de l'artère pulmonaire. La position de l'aorte. Ici le bord inférieur gauche dans nos cas prend un aspect différent de celui décrit dans les cas ne comportant pas de sténose pulmonaire : la pointe est bien dessinée surplombant le diaphragme, ce qui contribue lorsque l'arc moyen est creux à faire porter le diagnostic de tétrade de Fallot, Enfin, la cardiomégalie est moins importante.

Incidences obliques : nous ont donné moins de renseignements que les incidences de face;

- En O.A.G., la masse ventriculaire déborde en arrière sur le rachis, est proche de la paroi antérieure en avant, mais cet aspect n'ajoute rien aux données des clichés de face.

- En O.A.D., l'oreillette gauche ne saille pas particulièrement en arrière et la baryte ne paraît pas refoulée, comme c'est le cas par exemple dans le cœur triatrial. On sait en effet que l'oreillette gauche, quoique très musclée, n'a jamais été trouvée dilatée dans nos observations.

En résumé :

Une cardiomégalie importante avec un débord droit net, un pédicule large, un bord gauche près de la paroi thoracique, sans pointe individualisable et une surcharge vasculaire pulmonaire de type artériel et veineux associés constituent les données importantes de la radiographie. Compte tenu de l'insuffisance cardiaque évidente de ces enfants, il faut insister sur 2 points importants 1) ces cardiopathies sont probablement celles qui donnent très rapidement les plus importantes cardiomégalias à poumons "foncés" chez le nouveau-né. 2) En ce qui concerne l'aspect même du contour cardiaque, l'absence de pointe individualisable est un fait retrouvé lorsqu'il existe un ventricule unique ou même simplement une hypertrophie majeure d'un ventricule.

L'existence d'un débord droit franc témoignant de la dilatation de l'oreillette droite doit retenir l'attention : en effet; les dilatations de ces cavités

chez le nourrisson jeune sont plus souvent rencontrées au cours des cardiopathies avec obstacle sévère sur la voie pulmonaire, en particulier dans les triades de Fallot, les hypoplasies tricuspidiennes, la maladie d'Ebstein.

Dans les cas avec sténose pulmonaire, la radiographie n'a apporté aucun argument d'orientation diagnostique précise.

ANGIOCARDIOGRAPHIE

Un examen angiocardiographique n'a été pratiqué que dans un seul cas de notre série. L'opacification a été faite par voie veineuse; elle a montré une opacification simultanée de l'artère pulmonaire et des vaisseaux de la base du cou. Elle permettait d'évoquer l'existence d'un shunt gauche-droit en raison de la persistance des images artérielles pulmonaires sur les clichés tardifs. Mais en fait elle n'a pas permis le diagnostic exact.

Théoriquement, lorsque l'examen est fait par voie veineuse, il devrait montrer : la vaste oreillette droite, un ventricule droit qui occupe toute la masse ventriculaire, à la manière d'un ventricule unique; puis deux types possibles d'anomalies : a) soit opacification simultanée de l'aorte et de l'artère pulmonaire dans les cas où les deux vaisseaux naissent du ventricule droit, ainsi que dans les cas où l'aorte naît du ventricule gauche et est irriguée par l'intermédiaire d'une C.I.V.

b) soit opacification d'une artère pulmonaire qui se présente comme un tronc ou pseudo-tronc commun avec irrigation de l'aorte horizontale par l'intermédiaire d'un Canal Artériel systémique et opacification de l'aorte descendante à partir du segment horizontal. Il est intéressant de noter que dans un cas semblable publié récemment, comprenant une atrésie totale de l'orifice aortique, il n'y avait aucune opacification visible du segment ascendant de l'aorte c'est une angiocardiographie par voie aortique rétrograde qui a permis de visualiser ce dernier, avec au-dessus du cul-de-sac valvulaire le départ des 2 artères coronaires bien visibles (28).

L'oreillette gauche est par conséquent le barrage mitral , a été dans quelques rares cas de la littérature (19) visualisée au temps de retour veineux pulmonaire. Enfin, dans certains cas, la transposition des vaisseaux, la sténose de l'artère pulmonaire sont visibles sur les clichés angiocardigraphiques.

En fait, l'interprétation des images est le plus souvent très difficile en raison de la dilution du produit de contraste dans une cavité ventriculaire unique (41).

Chez des enfants plus âgés, il a été possible de faire une angiographie sélective de l'oreillette gauche, ce qui a permis le diagnostic en montrant l'absence de passage auriculo-ventriculaire gauche du produit et l'opacification de l'oreillette droite à partir de l'oreillette gauche (32).

CATHETERISME

Aucun cathétérisme n'a été pratiqué chez nos malades.

Les cas de la littérature montrent qu'il existe évidemment : une égalité de saturation d'oxygène dans les cavités auriculaires droite, ventriculaire droite artérielle pulmonaire et aortique. Les pressions sont élevées dans le ventricule droit et l'artère pulmonaire (en dehors d'un barrage sur la voie pulmonaire).

Lorsque le cathétérisme de l'oreillette gauche a été possible (32, 19, 41) il a révélé une hyperpression dans cette cavité; et surtout les prélèvements pour oxymétrie ont montré une saturation normale en oxygène du sang auriculaire gauche : cette constatation doit permettre le diagnostic différentiel avec les retours veineux pulmonaires anormaux totaux où la saturation en oxygène est égale dans toutes les cavités y compris l'oreillette gauche (19).

Mais en fait les cas où un cathétérisme complet est possible sont rares.

L'ELECTROCARDIOGRAMME

Un tracé électrocardiographique a pu être enregistré sur les 18 malades observés dans notre service. L'enregistrement a été fait sur appareil Eléna-Scho-
nander à projection d'encre et suivant un protocole standard : 3 dérivations bipo-
laires et 3 dérivations unipolaires des membres, et au moins 7 dérivations précor-
diales de VI à V7, à quoi s'ajoutent souvent les dérivations droites V3R et V4R.
Vitesse de déroulement : 25 mm par seconde. Etalonnage d'amplitude $\frac{1}{2}$ mm = 1 milli-
volt pour les dérivations précordiales.

I) Dans tous les cas, le rythme était sinusal : aucun trouble du rythme
n'a été noté, hormis un cas de bradycardie, probablement nodale enregistrée $\frac{1}{2}$ heure
avant la mort.

II) La conduction auriculo-ventriculaire était modérément allongée dans la
très grande majorité des cas : pour des rythmes variant entre 140 et 170 par minu-
te, les espaces PR mesurent entre 0,10 et 0,16 sec.; 14 fois la durée de l'espace
PR est comprise entre 0,11 et 0,13 sec. sur le premier tracé d'hospitalisation.
Compte tenu du très jeune âge de ces nourrissons, ces durées sont certainement
anormales. Les doses relativement importantes de digitaline auxquelles sont soumis
ces malades avant ou pendant l'hospitalisation ont pu quelquefois entraîner un
allongement de PR.

Dans l'un des 2 cas où l'espace PR était allongé à 0,16 sec., la présence
d'une axe de QRS à -90° a fait évoquer le diagnostic de canal atrio-ventriculaire :

la vérification anatomique n'a pas permis de déceler l'une des anomalies habituellement réalisée par cette affection; la tricuspide est normalement formée, il n'y a pas de C.I.A. de type Ostium-Primum.

III) L'étude des auriculogrammes a apporté plus d'éléments positifs en montrant la relative fréquence d'anomalies d'amplitude de l'onde P.

- Nous avons pris comme limite supérieure de la normale pour le voltage de l'onde P : une amplitude inférieure à 3 mm en D2 et, ou inférieure ou au plus égale, à 2,5 mm dans les autres dérivations standards.

- Dans 8 cas, les ondes P sont supérieures à la normale, et de plus elles prennent un aspect pointu caractéristique; la durée de P par contre reste dans les limites de la normale. 2 fois les ondes P sont très élevées atteignant respectivement 5 et 7 mm de D2, alors qu'en précordiales n'apparaît pas de modification particulière.

Dans 4 cas, l'onde P, qu'elle soit ou non dans les limites de la normale lors du premier tracé, a augmenté d'amplitude au cours de l'évolution : dans l'un de ces cas, cette amplitude est passée de 4 à 7 mm entre 19 jours et 24 jours, âge de la mort.

Dans un autre cas, l'amplitude de P est passée de 1 mm à 2,5 mm entre 2 mois et 7 mois tandis que les signes d'hypertrophie ventriculaire droite s'accroissaient en précordiales ce qui étayait le diagnostic clinique de triade de Fallot.

La signification de cette augmentation d'amplitude de l'onde P qui prend un aspect acuminé peut prêter à discussion : il est classique en particulier chez les adultes, d'en faire un signe incontestable d'hypertrophie auriculaire droite. Et, effectivement, les oreillettes droites dans nos observations étaient dans quelques cas épaissies et toujours dilatées. Mais, comme nous l'avons vu au chapitre anatomique, on est saisi surtout par l'épaisseur du muscle auriculaire gauche, en règle beaucoup plus importante que pour l'oreillette droite, et qui

lui donne un aspect voisin de celui du myocarde ventriculaire. Cette hypertrophie musculaire témoigne certainement de la lutte de l'oreillette gauche pour faire franchir au sang veineux pulmonaire l'étroit passage laissé par le patent foramen ovale; lutte dont témoignent d'ailleurs les pressions importantes recueillies dans les rares cas de la littérature où un cathétérisme a pu être fait. C'est en fonction de ces données que l'aspect particulier de l'onde P peut être interprété comme le signe non pas d'une hypertrophie auriculaire droite, mais bien d'une hypertrophie auriculaire gauche.

De telles constatations ont d'ailleurs été faites chez de jeunes enfants atteints de rétrécissement mitral acquis sévères et chez lesquels, en dehors de tout rétrécissement tricuspïdien associé on voit l'onde P augmenter d'amplitude et prendre un aspect très semblable à celui que nous avons décrit dans nos cas.

Dans un cas unique, il existait des signes d'hypertrophie auriculaire gauche "classiques" avec une augmentation de la durée et un aspect bifide de l'onde P.

Les axes de l'onde P, qu'il y ait ou non des signes de surcharge auriculaire par ailleurs, varient peu d'un cas à l'autre : les extrêmes sont à 0 et + 90° mais, ils sont compris 11 fois entre + 50° et + 60°; 2 fois cet axe peut être considéré comme gauche, à 0° et à + 15° : la vérification anatomique ne montrait pas d'hypertrophie musculaire de l'oreillette gauche, plus marquée que dans les autres cas, ni de fibroélastose, macroscopiquement évidente. Il en va de même pour un cas où l'on pouvait évoquer une hypertrophie auriculaire gauche sur l'existence isolée d'une durée de P égale à 0,08 sec en D2 pour une durée de PR à 0,12s.

En résumé, l'étude de l'auriculogramme révèle près d'une fois sur 2 l'existence d'une surcharge auriculaire notable.

IV) Le ventriculogramme : son étude est centrée évidemment sur la recherche des signes d'hypertrophie ventriculaire droite, d'une part, et des signes d'activité électrique du ventricule gauche, d'autre part.

Nous avons utilisé pour le ventricule droit les critères indiqués par HOLLMAN (15) en 1958 dans une étude se référant aux travaux de ZIEGLER à ce sujet. Nous avons ainsi retenu comme signes d'hypertrophie ventriculaire droite (H.V.D.)

- en dérivations standards : une déviation axiale droite au-delà de $+ 120^{\circ}$
- en dérivations précordiales,
- l'existence d'une onde q en VI
- un retard du délai d'apparition de la déflexion intrinsécoïde à 0,04 s ou plus, en VI, en l'absence de signes de bloc de la branche droite,
- un rapport des amplitudes R/S en VI supérieur à 7 entre 1 et 3 mois
 - " à 4,5 de 4 à 11 mois
- un rapport des amplitudes R/S en V5 supérieur à 0,5 de 1 à 3 mois
 - " à 0,7 de 4 à 11 mois

On sait en fait la difficulté d'établir chez le nourrisson des critères chiffrés indiscutables de ce qu'il est convenu d'appeler une surcharge ventriculaire et électrique, où l'importance est donnée à l'étude des rapports des amplitudes de ces déflexions. Il faut signaler qu'en ce qui concerne les précordiales gauches, il est bien difficile de fixer avec la précision nécessaire et invariable d'un tracé à l'autre, la place d'un V5 par exemple. De plus, comme on l'a remarqué un certain nombre de critères n'est donné comme valable qu'après l'âge d'un mois.

Force nous est donc de tenir compte d'un aspect particulier du ventriculogramme dont le diagnostic fait autant appel à l'expérience qu'à l'application des critères chiffrés sus-cités.

En ce qui concerne le ventricule gauche, nous avons considéré qu'en l'absence de bloc complet de la branche droite, l'aspect rS retrouvé en V7 était dû à l'enregistrement de potentiels ventriculaires droits, et considérer que l'apparition d'une onde q en précordiales gauches témoignait d'une activité électrique propre du ventricule gauche.

Résultats : I^o) l'axe de QRS dans notre série était :

- A - 1^o) 7 fois supérieur ou égal à + I20° - compris entre + I20° et + I60°
- 5 fois entre + I40° et + I60°
- 2 fois entre + I30° et + I40°

2^o) Dans 2 cas l'axe très dévié, à - I20°, pouvait être considéré comme résultant d'une très forte déviation axiale droite, en raison des signes droits présents en précordiales.

B - 6 fois l'axe de QRS pouvait être considéré comme normal, entre + 80° et + IIO°

C - Dans les cas restants, l'axe était à - 90° (I fois), - I20° (I fois et sans signe d'H.V.D.) incalculable (I fois).

II^o) L'aspect de surcharge V.D. en précordiales est évident I4 fois :

- 9 fois affirmé sur l'aspect qR en VI
- 4 fois affirmé sur l'aspect R crocheté
ou R crocheté s, avec déflexion intrinsèque $> 0,04$ s en VI.
- 1 fois sur l'aspect rS en V5 (R/s en VI < 5 mais, déflexion intrinsèque en VI à 0,04 sec).

Ces I4 cas comprennent 8 des 9 déviations axiales droites au-delà de + I20°.

III^o) L'activité épicaudique du ventricule gauche n'a été mise en évidence avec certitude que dans I seul cas, sous la forme d'une onde qR en V7 (alors qu'en V₁ existe un aspect rS). Il s'agit ici d'un cas présentant une énorme hypertrophie de la paroi musculaire du ventricule gauche (entre I2 et I6 mm pour l'un, âgé de 2 mois $\frac{1}{2}$), à quoi s'ajoute la plus importante fibroélastose endocardique relevée dans notre série (2 mm d'épaisseur). Ajoutons cependant que ce ventricule gauche était borgne, ne correspondant qu'avec l'oreillette gauche par un minuscule pertuis et un aspect rS en VI ; il s'agit d'une H.V.G. électrique isolée.

A propos de "signes gauches" dans ces hypoplasies du coeur gauche il nous semble intéressant de noter que parmi les 6 cas où l'axe n'était pas dévié à droite, 5 fois le ventricule gauche était particulièrement épais, et en particulier plus épais que le ventricule droit. Le 6ème cas est représenté par un ventricule droit unique. Etant donné la plus grande fréquence avec laquelle nous avons retrouvé anatomiquement des hypertrophies musculaires de la paroi du ventricule gauche dans les atrésies aortiques, on comprend que ces derniers cas aient plus souvent que les atrésies mitrales, un axe de QRS peu dévié.

En conclusion : un tracé E.C.G. associant une surcharge ventriculaire droite, évidente en précordiales droites et l'absence d'une activité épicaudique gauche en V7 nous paraissent être caractéristiques par leur fréquence, des hypoplasies du coeur gauche. Mais il ne s'agit nullement d'un signe qui leur est exclusif.

IV²) IV²) La repolarisation apporte peu d'indications : son étude est rendue malaisée par les difficultés rencontrées pour obtenir un tracé stable chez ces enfants souvent agités, dyspnéiques, ou en mauvais état. De plus dans la majorité des cas, la digitaline avait été entreprise avant le premier tracé effectué dans le service.

Le plus souvent les ondes T apparaissent aplaties sur le précordium; les sous-dénivellements de ST prennent un aspect en cupule dans un petit nombre de cas.

Un cas se distingue par l'importance des troubles de la repolarisation : à type d'ischémie antérieure franche, avec des ondes T négatives, symétriques, profondes, et un sous-dénivellement de ST de V2 à V3, dans ce cas fut évoquée la possibilité d'une anomalie coronarienne; l'anatomie a révélé que les artères coronaires étaient macroscopiquement normales et perméables sur toute la partie initiale de leur trajet; mais la distribution visible à la surface épicaudique semblait extrêmement pauvre dans toute la région antérieure.

Ce cas avait une atrésie totale de la valve aortique, qui réalise les plus mauvaises conditions de perfusion coronaire. Mais on peut être surpris qu'il soit

le seul ayant donné des signes francs d'ischémie à l'E.C.G. sur les 5 cas d'atrésie aortique de notre série.

I/ De cette analyse des signes E.C.G. enregistrés sur 18 de nos cas, il ressort :

- la grande fréquence des signes d'H.V.D. (15/18)
- l'absence quasi-constante de signes d'activité V.G. en précordiales gauches (17/18).
- l'existence remarquable, mais inconstante de signes de surcharge auriculaire (9/18).

II/ Il est bien difficile, à propos des autres anomalies rencontrées d'établir une corrélation anatomo-électrique :

- il est possible que l'existence d'une hypertrophie de la paroi musculaire de V.G. puisse se manifester électriquement par l'absence de déviation axiale de QRS habituelle dans ces cas.

La grande variabilité des épaisseurs et des aspects respectifs des 2 ventricules, du ventricule gauche en particulier, explique peut-être que certains tracés s'éloignent de l'aspect habituellement retrouvé.

- Le rôle de la fibroélastose sur "l'expression E.C.G." du ventricule gauche est difficile à établir, puisque la corrélation anatomo-électrique n'a pu être faite que dans 2 cas de cette série.

III/ Si l'on peut parler d'aspect évocateur, lorsque ces 3 conditions sont réunies : H.V.D.; pas d'aspect V.G.; surcharge auriculaire très importante, cela n'est plus possible quand cette dernière est absente. En particulier il devient difficile de les différencier des traces de coarctations sans hypoplasie du V.G.

A N A T O M I E

I. - ASPECT EXTERIEUR

A/ LA CARDIOMEGALIE

Elle est constatée dans tous les cas.

En fait, mis à part un certain nombre de cas où le volume occupé par la masse cardiaque est à l'évidence très augmenté, il est souvent difficile de se faire une opinion précise sur le degré de cette cardiomégalie d'après les seules données de leurs poids. Un certain nombre de nos pièces ont été pesées :

- 1 (4 jours) : 26 g; I (2 sem.); 52 g; I (3 sem. : 48 g.
- 2 (5 semaines) : 37 et 63 g
- 3 (entre 10 et 12 sem.) : 48, 63 et 29 g.
- 2 (à 5 et 7 mois) : 52 et 67 g.

Les variations considérables de ces poids à des âges comparables, l'existence de poids voisins pour des coeurs prélevés à des âges très différents (ici par exemple à 2 semaines et 5 mois) mettent l'accent sur la médiocre valeur de cette donnée.

Tout au plus, peut-on remarquer que ces chiffres sont en moyenne assez élevés : mais la dilatation des cavités joue ici un rôle très prépondérant dans

la g n se de la cardiom galie. L'hypertrophie des parois musculaires, responsable de l'augmentation pond rale, est parfois importante, mais toujours de type concentrique en ce qui concerne le ventricule gauche.

B/ LE SILLON INTER-VENTRICULAIRE

1) Tant t il est bien individualis  par l'existence d'une branche inter-ventriculaire ant rieure de l'art re coronaire gauche, suffisamment longue.

a) Il n'y a pas de v ritable d pression musculaire au sein de laquelle chemine ce vaisseau; on le trouve dans tous les cas tr s d port    gauche et parfois en arri re; souvent, il n'est pas visible de face.

En incisant la paroi musculaire par voie externe au-del  du vaisseau, c'est- dire plus   gauche et en arri re, on d couvre les vestiges de la cavit  ventriculaire gauche. Mais, souvent, il faut le rechercher avec une grande attention pour la trouver.

b) Il existe au contraire une d pression musculaire dans ces cas : il s'agit toujours de l'angle form  par une saillie de la petite masse ventriculaire gauche bombant   l'ext rieur par rapport au reste de la masse ventriculaire,   savoir du ventricule droit. Ce relief ext rieur de la paroi ventriculaire gauche est tr s petit et ne d passe jamais le 1/5 de la surface ext rieure totale.

Le sillon est toujours  galement d port  et plus ou moins en arri re.

Dans quelques cas, o  cette saillie est tr s lente, elle se pr sente sous une forme grossi rement triangulaire   pointe inf rieure ; les 2 sillons ainsi marqu s sur le reste de la masse ventriculaire sont occup s par de gros vaisseaux divergeant vers la base du c ur. Ce peuvent  tre, soit 2 branches coronariennes art rielles qui alors s'anastomosent   la "pointe" du ventricule gauche, soit plus souvent dans nos cas, pour ce qui correspond au sillon inter-ventriculaire ant rieur, une art re coronaire gauche d'une part, et pour ce qui correspond au sillon inter-ventriculaire post rieur, une grande veine coronaire d'autre part.

II) Dans un cas le réseau artériel coronarien se résolvait en de petites branches à très peu de distance de son ostium, mais le sillon inter-ventriculaire antérieur était parcouru par une grande veine coronaire.

Dans la majorité des cas où le relief du ventricule gauche est net avec comme conséquence un sillon inter-ventriculaire antérieur bien marqué, il y a une atrésie aortique sans atrésie mitrale, et cavité ventriculaire gauche ridicule.

III) Dans d'autres cas enfin, le réseau artériel coronarien se résoud, comme dans le cas cité précédemment - très vite en de nombreuses branches de distribution anarchique, et il n'est pas possible de mettre en évidence véritablement un sillon inter-ventriculaire. A cet aspect répondent les 2 cas où, malgré une recherche macroscopique soigneuse, nous n'avons pu découvrir de cavité ventriculaire gauche.

Mais dans 3 cas où il était difficile également d'individualiser ce sillon inter-ventriculaire, une recherche systématique du ventriculaire gauche a été fructueuse.

Il n'est donc pas possible de se fier au seul aspect extérieur pour affirmer l'absence de ventricule gauche et parler de ventricule anatomiquement unique.

C/ L'ETAGE AURICULAIRE

Son aspect extérieur révèle dans tous les cas une disproportion flagrante entre les 2 oreillettes :

I) L'oreillette droite est toujours augmentée de volume, quoique de façon variable; dans les cas extrêmes elle occupe presque toute la base du coeur; elle représente toujours un volume au moins double de celui de l'oreillette gauche.

L'auricule droit est souvent également volumineux et dilaté.

Les veines caves parviennent à l'oreillette droite dans 18 cas, parmi lesquels se trouve 1 fois une veine cave supérieure gauche s'abouchant dans le

sinus coronaire (et une fois une veine cave supérieure unique dans le sinus coronaire). Une fois la veine cave inférieure gauche se jette dans l'oreillette gauche (il s'agit d'un cas spécial avec anomalie du retour veineux pulmonaire et cave, et large défaut septal inter-auriculaire).

II) L'oreillette gauche est le plus souvent de taille réduite, parfois très petite, semblant alors réduite à un carrefour d'arrivée des grosses veines pulmonaires et non pas à une cavité "autonome". Parfois cependant, elle est de taille quasi-normale, mais reste même dans cette éventualité beaucoup plus petite que l'oreillette droite.

L'auricule gauche se présente souvent comme un appendice tortueux, parfois simplement allongé, parfois très large du moins à sa base; dans certains cas, il prolonge son extrémité distale jusqu'en avant et à gauche des gros vaisseaux de la base.

Les veines pulmonaires se présentent comme d'assez gros vaisseaux dilatés et à parois épaisses.

Chaque fois que cela a été possible, nous avons étudié le mode de retour veineux pulmonaire dans 16 cas il se fait uniquement dans l'oreillette gauche, mais souvent selon une distribution anormale : les 2 veines pulmonaires droites, ou les 2 gauches débouchant dans la cavité auriculaire par un seul tronc; cette modalité a été retrouvée 6 fois.

Dans un cas, un tronc veineux pulmonaire gauche abouché normalement à l'oreillette gauche, s'anastomose en outre à un tronc veineux qui s'abouche lui-même à la veine cave supérieure (veine lévo-atrio-cardinale). A noter que les veines pulmonaires droites s'abouchent par 2 troncs distincts également dans l'oreillette gauche; or, l'ouverture de la cavité auriculaire a révélé qu'il s'agissait d'une atrésie mitrale et que le septum inter-auriculaire était imperforé.

D/ LA POSITION RESPECTIVE DES GROS TRONCS DE LA BASE

I) Dans 6 cas, l'aorte se place nettement en avant de l'artère pulmonaire les vaisseaux répondent donc dans ces conditions à la définition anatomique de transposition.

Dans 4 cas, l'aorte est directement en avant et légèrement à droite de l'artère pulmonaire. Dans un cas, elle est légèrement à gauche à son origine de l'artère pulmonaire. Dans un cas enfin, elle est très éloignée sur la droite, et légèrement en avant de l'artère pulmonaire : dans ce dernier cas n'a pas été individualisé de ventricule gauche. Ces 6 cas de transposition correspondent tous à des atrésies mitrales. Dans un cas, non compris dans les 6 précédents et qui associe une hypoplasie de la valve mitrale avec une atrésie aortique, l'aorte naît immédiatement à droite de l'artère pulmonaire et sur le même plan qu'elle.

II) Dans tous les autres cas, l'aorte se place en arrière de l'artère pulmonaire, quelle que soit son origine ventriculaire gauche ou droite.

Nous verrons avec l'étude des éléments des coeurs gauche et droit l'étude des différents segments aortiques, et des voies pulmonaires.

EN CONCLUSION :

Avant l'ouverture du coeur les constatations sont les suivantes :

- cardiomégalie constante
- Sillon inter-ventriculaire déplacé à gauche et en arrière, ou non retrouvé pouvant évoquer un ventricule unique.
- Epicarde gauche faisant plus ou moins nettement saillie sur le reste de la surface du coeur, et n'occupant qu'une faible proportion de cette surface.
- Dilatation constante de l'oreillette droite.

- Oreillette gauche petite ou normale, avec de fréquentes anomalies du mode de retour veineux pulmonaire dans l'oreillette gauche. Nous verrons dans l'étude qui suit que l'épaisseur des parois de cette cavité est très remarquable.

- 6 fois/19, gros vaisseaux en position de transposition.

II - COEUR GAUCHE

A/ LE VENTRICULE GAUCHE

Nous l'avons trouvé à l'examen macroscopique 17 fois. Comme nous l'avons dit plus haut, sa place est parfois nettement indiquée par un relief particulier, ou repéré par l'existence indiscutable d'un sillon interventriculaire antérieur déporté à gauche.

Souvent cependant, aucun élément vasculaire ne venant délimiter la surface d'un ventricule apparemment unique, il nous a fallu le rechercher systématiquement.

I) Recherche du ventricule gauche :

Il est des cas où il est relativement aisé d'affirmer son existence : ce sont ceux où la présence d'un orifice auriculo-ventriculaire perméable, même très petit, permet de faire parvenir une sonde dans une cavité qui n'est pas le ventricule droit.

Il n'en est pas de même dans les atrésies mitrales, où le ventricule gauche peut être totalement aveugle, ne communiquant avec aucune des cavités cardiaques ni aucun vaisseau.

Et même lorsqu'il existe une communication inter-ventriculaire, l'orifice ventriculaire droit de celle-ci est très souvent caché dans un enchevêtrement de piliers ou derrière un gros éperon musculaire d'une part, et d'autre part son

orientation empêche bien souvent de la cathétériser facilement à partir du ventricule droit.

Dans tous les cas, il est nécessaire pour étudier les différents éléments de cette cavité, de la découvrir par voie externe. Pour ce faire, la méthode la plus simple nous semble consister après ouverture de l'oreillette gauche, à mettre en évidence la mitrale vestigiale, ou la dépression correspondant à la mitrale atrésiée, puis à pratiquer l'incision externe immédiatement au-dessous de la partie gauche et postérieure du sillon interauriculo-ventriculaire; c'est-à-dire à la face postéro-gauche du cœur et en regard de la mitrale atrésiée ou hypoplasique.

Lorsque des vaisseaux coronariens délimitent un triangle dans cette portion de l'épicaarde, nous pratiquons l'incision à distance égale des 2 vaisseaux, sur la bissectrice de l'angle ouvert en haut qu'ils forment entre eux.

II/ La cavité du ventricule gauche

Elle est toujours très réduite et peut prendre des aspects variables :

a) dans les atrésies mitrales (10 cas) cette cavité était toujours aplatie à grand axe base-pointe, prenant grossièrement la forme d'un petit noyau d'abricot, elle ne dépasse pas 15 mm dans sa plus grande longueur, Une fois elle est totalement virtuelle, l'endocarde des parois gauche et septale étant au contact sur toute la hauteur de la cavité, sauf au niveau d'une C.I.V. haute.

Dans aucun cas, il n'y avait l'apparence d'une fibroélastose de l'endocarde ce dernier est lisse s'opposant franchement par le seul aspect au relief compliqué de la cavité ventriculaire droite encombrée de piliers.

Dans 9 cas il existe une C.I.V. haute dont le diamètre varie entre 2 et 5 mm. Nous verrons plus loin dans quelles conditions ces C.I.V. pouvaient être fonctionnelles.

Dans 2 de ces 9 cas, il existe en outre une C.I.V. basse, musculaire, qui se présente identiquement dans les deux observations. La partie basse du septum

n'est représentée que par un rideau discontinu de colonnes charnues qui se laisse aisément franchir par la sonde : dans ces cas; le ventricule gauche ne paraît vraiment bien individualisé dans sa partie haute, en regard de l'autre C.I.V. en place habituelle.

Dans un cas unique enfin sans C.I.V. le ventricule gauche est totalement reformé sur lui-même : simple clivage sur à peine 1 cm² découvert à grand peine dans la paroi musculaire.

b) dans les hypoplasies du ventricule gauche sans atrésie totale de la mitrale : la cavité prend un aspect différent. Nettement sphérique, elle est beaucoup mieux individualisée, bien que son diamètre ne dépasse pas 7 mm, sauf dans 1 cas qu'il faut ranger à part pour des raisons que nous examinerons plus loin. Dans 2 cas, cette cavité mesure seulement 3 mm de diamètre

C'est parmi ces 7 cas sans atrésies mitrale, qu'a été retrouvée 3 fois une fibroélastose évidente de l'endocarde : 1 fois assez discrète, 2 fois très importante (de 1 mm et 2 mm d'épaisseur) dans 1 cas cette épaisse lane donne naissance directement à de très fins cordages d'une valve mitrale "miniature" mais bien formée.

III/ Les parois du ventricule gauche

Dans tous les cas, le ventricule gauche nous paraît bien individualisé par l'existence d'une cavité sous l'oreillette gauche, mais aussi par la présence de parois musculaires qui se distinguent du muscle ventriculaire droit. En effet, mis à part le cas où la cavité est complètement aveugle et réduite à un clivage discret du reste de la masse ventriculaire, il y a toujours une formation ventriculaire gauche musculaire distincte du reste et non incluse dans la paroi ventriculaire droite. Autrement dit, 16 fois sur 17, il y a un endocarde, un myocarde et un épicaarde gauches bien individualisés macroscopiquement.

Dans les cas où cet épicaarde fait saillie sur la masse ventriculaire, où il existe un sillon interventriculaire nettement dessiné, il n'y a pas de doute

possible. De même dans un cas où le ventricule gauche se présente comme un noyau très compact, faisant une saillie à l'intérieur du ventricule droit assez importante pour gêner nettement le passage auriculo-ventriculaire droit.

Dans le cas douteux cité plus haut, un examen histologique de la paroi musculaire en regard de la cavité probablement ventriculaire gauche aurait peut être apporté la confirmation du caractère ventriculaire gauche du myocarde. La présence en place habituelle des 2 vaisseaux coronariens dessinant, en regard de la cavité, sous l'oreillette gauche, la zone épicaudique triangulaire correspondant dans tous les autres cas à l'épicarde gauche, ne semble pas laisser de doute.

Nous avons comparé les épaisseurs respectives des parois du ventricule gauche et du ventricule droit, dans tous les cas où cette mesure est possible.

8 fois la paroi libre du ventricule gauche est plus épaisse que celle du ventricule droit; 7 fois le rapport de ces épaisseurs $\frac{V.G.}{V.D.}$ est supérieur à 1,5. Le myocarde du ventricule gauche peut en effet atteindre des proportions considérables dans 4 cas il atteint ou dépasse 10 mm. (1 fois, à 16 mm).

En conclusion, il nous paraît remarquable que le ventricule gauche, tant par sa cavité que par ses parois, nous paraît mieux individualisé, plus épais, aussi dans les cas avec hypoplasie mitrale et le plus souvent atrésie aortique, que dans les cas avec atrésie mitrale.

B/ L'OREILLETTE GAUCHE

Nous avons vu qu'il était aisé de constater d'après le simple aspect extérieur que l'oreillette gauche était de taille réduite, ou très réduite.

Cependant, elle ne l'est jamais proportionnellement autant que le ventricule gauche, du moins en ce qui concerne la cavité. Dans 5 cas même, celle-ci paraît de taille normale.

Mais ce qui frappe avant tout à l'ouverture, c'est l'épaisseur de ses parois : il y a alors toujours une hypertrophie musculaire, à quoi s'ajoute parfois une fibroélastose de l'endocarde; 12 fois, la paroi mesure 2 mm, ou plus; dans 2 cas, elle atteint et en certains endroits, dépasse 4 mm : à peine moins musclée que le ventricule droit, de gros reliefs musculaires saillant à l'intérieur de la cavité comme des colonnes charnues de 3^e ordre.

La fibroélastose de l'endocarde auriculaire gauche est macroscopiquement évidente 6 fois. Elle correspond aux cas où l'épaisseur de la paroi est la plus forte. 5 fois il s'agit de cas avec atrésie mitrale, qui ne présentent pas de fibroélastose du ventricule gauche. 1 fois il s'agit d'une hypoplasie mitrale avec fibroélastose du ventricule gauche associé, et énorme hypertrophie musculaire des parois de l'oreillette et du ventricule gauches.

Il faut noter en outre que ces hypertrophies de la paroi auriculaire gauche intéressent également le septum inter-auriculaire et la valve de Vieussens, ce qui peut avoir des conséquences fonctionnelles que nous envisagerons ultérieurement.

C/ L'ORIFICE AURICULO-VENTRICULAIRE GAUCHE, ET ATRESIE MITRALE

Dans 11 cas sur 12, on peut individualiser un plancher de la cavité auriculaire, une dépression, une fossette plus ou moins ombiliquée, d'aspect plus nacré, que le reste de l'endocarde quand celui-ci n'est pas fibroélastosique, et qui représente à l'évidence l'atrésie d'une formation mitrale. Tantôt celle-ci se trouve au fond d'un entonnoir musculaire dont les plis convergent vers le bas; tantôt l'endocarde est lisse, il n'y a pas véritablement d'ombilication, mais de petits pertuis au sein d'une zone blanchâtre se terminant en cul de sac. Immédiatement au-dessus de la cavité du ventricule gauche. Dans 1 cas l'endocarde auriculaire est uniformément lisse et sa surface ne présente aucune zone permettant d'évoquer une formation mitrale atrésique : il s'agit dans ce cas d'une oreillette presque unique; l'oreillette gauche n'est séparée de l'oreillette droite que par une mince crête falciforme insérée au plafond de la cavité auriculaire.

Dans les cas sans atrésie mitrale, il existe au plancher de l'oreillette un orifice perméable en règle très petit (diamètre maximum = 5 mm) Dans un cas seulement cet orifice auriculo-ventriculaire est pourvu d'une formation valvulaire mitrale vraie bien que miniaturisée, c'est-à-dire comprenant 2 valves avec un bord libre où s'attachent de très fins cordages nés de l'endocarde ventriculaire gauche, fibroélastosique (il s'agit d'un cas particulier où le ventricule gauche très petit est peut être un peu fonctionnel).

Dans tous les autres cas on ne trouve pas de valve bien formée, mais simplement au mieux une collerette de tissu nacré bordant l'orifice. Il faut insister sur l'absence totale de fonction de cet orifice puisqu'il débouche 6 fois sur un ventricule gauche borgne, une fois seulement (cas cité ci-dessus sur un ventricule gauche donnant naissance à une aorte, dans ce cas, il semble que l'aorte soit plus probablement irriguée par le sang venant de la C.I.V. que par celui venant de l'oreillette gauche par un ventricule gauche de taille minuscule.

D/ LE SEPTUM INTERAURICULAIRE, Foramen Ovalé C.I.A.

1°) Un foramen ovalé est présent 16 fois. 15 fois il laisse un passage vers l'oreillette droite ("patent foramen ovalé") suivant des modalités variables : 2 types peuvent en être décrits.

- Le plus fréquemment le foramen ovalé se présente comme un orifice circulaire, bien dessiné, mais à bords épais; sur les 3/4 postérieurs de son pourtour, la valve de Vieussens adhère du côté de l'oreillette gauche : il existe alors un passage relativement étroit en fente, se laissant franchir par une bougie n° 3 à 5 et comprise entre les bords antérieurs de la valve et de l'orifice. La valve elle-même est épaisse, bombe nettement dans l'oreillette droite.

- Parfois, et c'est le cas dans les formes où l'hypertrophie auriculaire gauche est modérée, le patent foramen ovalé se présente normalement, c'est-à-dire avec une valve à tissu souple et un trajet en chicane habituel.

- Dans un certain nombre de cas, on ne reconnaît à première vue qu'un orifice de petite taille, bien arrondi, de 2 à 3 mm de diamètre; et il ne semble pas y avoir de formation valvulaire autonome. En fait on découvre à l'examen attentif de la face auriculaire droite du septum un discret relief circulaire en place habituelle du foramen. L'orifice se place en règle à la partie supérieure de cette zone et peut être interprété comme un foramen ovale dont la valve de Vieussens adhère sur presque tout le pourtour.

2^e) Une fois seulement le foramen ovale est complètement obstrué par la valve de Vieussens et le septum interauriculaire est intact; dans ce cas, comme nous l'avons vu, le sang veineux pulmonaire est dérivé par une veine lévo-atrio-cardinale dans la veine cave supérieure.

3^e) Une communication inter-auriculaire vraie a été trouvée dans 4 cas :

- 2 fois le septum interauriculaire présente une large déhiscence de 10 à 12 mm de diamètre, circulaire, en plein septum : l'orifice est barré par une bande de tissu septal médian qui s'attache dans un cas aux bords antérieur et postérieur dans l'autre aux bords supérieur et inférieur de l'orifice.

- dans un cas déjà cité, n'existe entre oreillette droite et oreillette gauche qu'une mince bande de tissu septal inséré au toit de la cavité auriculaire.

- dans le dernier cas les 4 veines pulmonaires débouchent dans un sac commun appliqué contre la paroi postéro-gauche de l'oreillette gauche et communiquent avec elle par un orifice en fente verticale assez large; la cavité auriculaire gauche proprement dite débouche dans l'oreillette droite par une C.I.A. large de 7 mm, de type secundum.

E - L'AORTE

I/ LES ATRESIES AORTIQUES

5 fois l'orifice est totalement atrésique. Il s'agit toujours de cas avec hypoplasie mitrale, et non atrésie : nous n'avons aucun cas d'atrésie mitrale et aortique combiné.

En place de l'orifice existe dans les 5 cas un cul-de-sac, petite fossette fibreuse ne dépassant pas quelques millimètres de diamètre, et parfois marquée de crêtes, pouvant délimiter des vestiges de valve. Ce cul-de-sac représentant la naissance de l'aorte ascendante n'est jamais dans nos cas placé directement au-dessus de la cavité ventriculaire gauche : il est au contraire creusé à distance d'elle, 4 fois à la partie supérieure de la paroi musculaire épaisse du ventricule gauche, en arrière de l'artère pulmonaire, et 1 fois franchement à droite de cette dernière.

L'aorte ascendante est toujours très hypoplasique, sa circonférence variant de 4 à 12 mm. Sa lumière est toujours perméable, mais d'environ 1 mm de diamètre. au maximum 3 mm.

Les artères coronaires naissent dans les 5 cas de 2 orifices droit et gauche situés immédiatement à la naissance de l'aorte verticale. Leur calibre est normal et elles sont toujours perméables à leur origine. De telle sorte qu'elles se présentent comme 2 bonnes branches de bifurcation de l'aorte ascendante.

Un canal artériel systémique assure dans les 5 cas l'irrigation de l'aorte horizontale et descendante d'une part, de l'aorte ascendante et des coronaires d'autre part, mais de façon rétrograde. Le plus souvent, dans 3 cas, le canal

artériel se présente comme un volumineux vaisseau prolongeant le tronc de l'artère pulmonaire après que celui-ci ait donné ses 2 branches droite et gauche. Dans 2 cas, il prend son origine légèrement à gauche de la bifurcation de l'artère pulmonaire, c'est-à-dire à l'origine de l'artère pulmonaire gauche.

Le canal artériel se poursuit par la portion horizontale de l'aorte d'un calibre correct, dans tous les cas beaucoup plus large que la portion verticale. En somme, l'aorte cesse d'être hypoplasique à partir du lieu d'abouchement du canal artériel systémique et le segment hypoplasique se présente comme une branche collatérale d'un gros vaisseau unique de la base du coeur.

L'origine des branches sous-clavières et carotidiennes de l'aorte est fort variable. Il est intéressant de noter que 3 fois sur 5 elles naissent toutes du segment hypoplasique de l'aorte et qu'en conséquence elles ne peuvent être irriguées que par le courant rétrograde destiné de la même façon aux coronaires. Autrement dit le canal artériel dans ces 3 cas ne s'abouche à l'aorte qu'à la ponction terminale de ce qui est normalement considéré comme son segment horizontal. Là encore, bien que nées d'un vaisseau très hypoplasique, les branches carotides et sous-clavières paraissent, comme les coronaires d'un calibre normal.

Dans les 2 autres cas, le canal artériel s'abouche à l'aorte juste en regard de l'origine d'une des branches de l'aorte, et non plus en avant d'elle; ces 2 cas sont ceux où le canal artériel naît de l'origine de l'artère pulmonaire gauche et où il ne se présente pas comme la portion terminale d'un gros tronc commun ayant donné les 2 branches pulmonaires avant de se prolonger par l'aorte.

Enfin, l'un de ces 2 cas présente à l'origine de l'artère sous-clavière gauche 2 brides, l'une en amont et l'autre en aval, à type de coarctation, et qui doit réduire d'autant les possibilités d'irrigation coronaire.

2°) ORIFICES AORTIQUES PERMEABLES, mais situés sur la cavité ventriculaire gauche.

Dans 4 cas l'aorte naît du ventricule gauche. 3 fois il s'agit d'une atrésie mitrale, 1 fois d'une hypoplasie mitrale et du ventricule gauche.

Dans aucun de ces cas, l'aorte n'est normale :

a) tous comprennent des anomalies importantes de l'aorte horizontale : hypoplasie ou coarctation ou les 2 associées. Et en fait, dans le cas avec coarctation où la circonférence de l'aorte horizontale reste correct (20 mm), celle-ci est nettement plus petite que le segment ascendant qui mesure 38 mm.

b) Les orifices aortiques présentent tous des anomalies valvulaires : 2 sténoses orificielles et 2 bicuspidies. Dans 1 cas la sténose orificielle est accompagnée d'une dilatation post-sténotique franche (circonférence : 38 mm), dans l'autre cas au contraire, l'ensemble de l'aorte est hypoplasique (circonférence : 12 mm) depuis l'origine jusqu'à l'abouchement d'un canal artériel dont la lumière est étroite mais qui a pu être systémique.

c) 3 fois, le canal artériel est perméable, mais son faible calibre ne permet pas de penser que l'irrigation aortique se fasse, pour une part importante par leur intermédiaire.

Ce rôle revient essentiellement à une C.I.V. présente dans tous les cas, plus ou moins large : sa position haute, son diamètre satisfaisant (perméable à une bougie n° 4 ou 5) dans 3 cas, la font apparaître comme la voie essentielle d'arrivée du sang à l'aorte. Dans les cas où elle est étroite, mesurant environ 2mm/3mm, l'ensemble de la voie aortique est hypoplasique et l'orifice sténosé.

3°) AORTES NAISSANT DU VENTRICULE DROIT

10 fois l'aorte naît du ventricule fonctionnellement unique, c'est à dire du ventricule droit.

Les gros vaisseaux de la base peuvent être transposés ou non : 6 fois l'aorte est en avant de l'artère pulmonaire (il s'agit chaque fois de cas avec atrésie mitrale), dans les 4 autres observations, l'aorte monte en arrière de l'artère pulmonaire.

Dans 3 cas seulement l'aorte présente des anomalies : il s'agit d'hypoplasie marquée de l'aorte horizontale.

Les 7 autres cas présentent tous des voies aortiques de bonne qualité, c'est-à-dire sans sténose, hypoplasie ou coarctation.

"Les 3 cas d'aorte anormale : il s'agit d'une hypoplasie 2 fois très marquée, une fois modérée de l'aorte horizontale.

- une fois sur aorte transposée, (il s'agit d'une atrésie mitrale avec septum inter-auriculaire intact); l'hypoplasie s'accompagne d'une coarctation et le canal artériel sous-structural est très probablement systémique

- un autre cas intéresse une aorte non transposée avec canal artériel perméable, en aval duquel l'aorte reprend un calibre satisfaisant (20 mm de circonférence pour 6 mm au niveau de l'aorte horizontale hypoplasique); mais, le diamètre relativement faible du canal (2-3 mm) fait douter de l'efficacité de son rôle systémique.

- le 3ème cas est très particulier car il s'associe à une sténose valvulaire pulmonaire; la coexistence des 2 anomalies (sténose valvulaire pulmonaire et hypoplasie ou coarctation de l'aorte horizontale) est rare; la présence d'un barrage sur chacune des voies artérielles diminuant les possibilités de survie. Ici l'hypoplasie est modérée mais franche : 16 mm pour l'aorte horizontale contre 28 mm de circonférence pour le segment ascendant. Parmi les cas ayant une sténose pulmonaire, ce cas est celui dont la survie fut la plus brève : 3 mois $\frac{1}{2}$.

F - COEUR DROIT

Dans toutes les observations, il représentait l'essentiel de l'étage ventriculaire : il occupe toute la partie droite et sa partie antérieure dans la majorité des cas. Le plus souvent donc, lorsqu'une "pointe" peut être individualisée dans la région antéro-gauche, elle appartient au ventricule droit et non au ventricule gauche. Dans 2 cas cependant, bien que la cavité du ventricule gauche soit extrêmement réduite, l'épaisseur des parois de ce dernier est telle que c'est du muscle.- ventricule gauche, qui est retrouvé à la coupe, en place habituelle de la pointe. Malgré cela, dans les 2 cas, le sillon inter-ventriculaire est dévié à gauche et en arrière.

La cavité du ventricule droit est toujours vaste ; son architecture interne est souvent rendue complexe par l'existence d'éperons musculaires de direction et de position variables, dessinant ou ébauchant les infundibulums pulmonaires ou aortiques.

La paroi interne est dans tous les cas tapissée de nombreux reliefs propres au ventricule droit : colonnes charnues de 1^è, 2^è, 3^è ordres, très nombreuses. Ce fait, joint à l'existence d'une valve auriculo-ventriculaire tricuspide dans tous les cas y compris ceux où le ventricule gauche n'a pas été retrouvé, permet d'affirmer qu'il s'agit bien d'un ventricule droit. En raison même des reliefs musculaires, l'épaisseur du muscle du ventricule droit est très variable d'un point à un autre : elle varie entre 2 mm et 15 mm. L'épaisseur moyenne se situe entre 4 et 6 mm. Les épaisseurs les plus fortes correspondent nettement aux 3 cas avec sténose pulmonaire : 8 mm - 9 mm et 6 à 15 mm, pour une épaisseur du ventricule gauche nettement inférieure ou au maximum égale (respectivement 2-3 mm, 9 mm et 8 mm.

Le ventricule droit donne naissance : 10 fois à l'aorte

17 fois à l'artère pulmonaire.

Les deux autres cas correspondent à une atrésie pulmonaire et à une artère pulmonaire naissant à cheval sur une C.I.V., en arrière de l'aorte, ce qui peut faire considérer ce cas comme une transposition complète des gros vaisseaux.

2°) L'OREILLETTE DROITE

Elle est dans tous les cas vaste et dilatée.

Elle reçoit 17 fois les veines caves supérieures et inférieure de façon normale.

Une seule fois a été retrouvée une veine cave supérieure gauche qui se draine dans le sinus coronaire.

Dans le cas avec atrésie pulmonaire, il existe 2 veines caves inférieures droite et gauche, la gauche se jetant dans l'oreillette gauche, qui ne reçoit que ce vaisseau.

Les parois sont d'épaisseur variable, entre 1 et 3 mm, en moyenne beaucoup moins importante que pour l'oreillette gauche : 2 fois elle atteint ou dépasse en certains points 3 mm - ce sont les cas avec sténose pulmonaire.

L'orifice tricuspide est large dans tous les cas : il comprend une valve tricuspide normale, sauf dans un cas où son étoffe prend en certains endroits un aspect bourgeonnant, épaissi.

Dans un cas enfin, l'orifice tricuspide semble rétréci de façon importante par la saillie considérable du muscle ventriculaire gauche dans la cavité du ventricule droit.

3°) L'ARTERE PULMONAIRE

Elle est dans la grande majorité des cas, large, sa circonférence étant 16 fois supérieure à 25 mm :

- 9 fois plus large que l'aorte (dans les cas avec atrésie aortique ou hypoplasie d'un segment aortique.)

- 5 fois de taille comparable à l'aorte,
- 4 fois elle est de taille inférieure à l'aorte : il s'agit alors de sténose ou d'atrésie pulmonaires.

Les 3 cas de sténose orificielle pulmonaire se présentent de façon différente :

- 2 fois la sténose orificielle, en gicleur, assez serrée, s'accompagne d'une hypoplasie relative du tronc, qui mesure 16 et 18 mm de circonférence. Il s'agit de cas avec transposition des gros vaisseaux et dans 1 cas, l'orifice pulmonaire est à cheval sur les 2 ventricules et se présente comme dans une transposition de type Taussig-Bing.
- Le dernier cas présente au contraire une dilatation post-sténotique et le tronc artériel, quoique moins large que l'aorte (40 mm) est de bonne taille.

III - CORRELATIONS ANATOMO-PHYSIOPATHOLOGIQUES

Envisagée sous l'angle fonctionnel, cette étude permet de classer nos cas de la façon suivante :

1^o) Conditions anatomiques dont dépend la circulation systémique

A - Les meilleures conditions sont assurées quand l'aorte naît du ventricule droit : 10 cas, dont 6 en avant de l'artère pulmonaire

4 en arrière de l'artère pulmonaire.

2 fois cependant, l'aorte est le siège d'une hypoplasie ou coarctation.

B - Moins bonnes quand l'aorte naît du ventricule gauche par un orifice perméable : 4 cas, dont l'irrigation dépend de la qualité fonctionnelle d'une C.I.V. (taille et position). Dans 3 de ces cas, la C.I.V. assure certainement à elle seule,

la circulation systémique, et en particulier coronaire. En effet, le canal artériel a une lumière réduite (1 mm de diamètre) ou obturé (I). Dans l'un de ces cas, la C.I.V. est elle même très petite; les 2 segments aortiques ascendants et horizontal sont hypoplasiques, ceci étant peut être la conséquence de cela.

Le 4^e cas mérite une discussion : la valve mitrale n'est pas atrésique, donc il parvient du sang de l'oreillette gauche au ventricule gauche; ceci peut faire penser que le ventricule gauche a un rôle fonctionnel. Mais l'exiguité de la cavité ventriculaire gauche, et surtout l'existence d'une grosse C.I.V. débouchant immédiatement sous les valves aortiques, permettent de penser que la plus grosse partie de l'apport sanguin à l'aorte se fait par la C.I.V.

Enfin, il est remarquable que ces aortes naissant du ventricule gauche sont toutes le siège d'anomalies sténosantes, orificielles ou de la crosse, plus ou moins sévères.

C - Très mauvaises en cas d'atrésie aortique. 5 cas assez semblables. Ce sont les plus graves : la vascularisation coronaire ne se fait que difficilement à contre courant, à partir du canal artériel systémique. L'abouchement de celui-ci dans l'aorte horizontale se fait en règle suivant la direction de l'aorte descendante. Il s'ensuit que la direction du courant sanguin est opposée à celle qu'il doit prendre pour rejoindre les coronaires.

II/Conditions dont dépend la circulation pulmonaire

A - Le système artériel pulmonaire, soumis en règle dans ces affections à une surcharge importante peut être "protégé" de plusieurs façons :

- sous orificielle par sténose infundibulaire (1 cas)
- orificielle par sténose en gicleur (3 cas)
- ou atrésie de la voie pulmonaire (1 cas).

Lorsque le barrage est important, la persistance d'un canal artériel joue un rôle très important : dans 1 cas il était obturé, dans un autre largement perméable.

B - Le système veineux pulmonaire est le plus souvent soumis à une hyperpression par difficultés d'évacuation de l'oreillette gauche : 16 fois. L'épaisseur habituellement importante des parois de l'oreillette gauche et des veines pulmonaires témoignent de ce fait. 3 fois existe un large défaut septal : 2 fois sur des cas avec barrage pulmonaire artériel; 1 fois sur atrésie aortique. Ces associations comportent elles-mêmes des conséquences physiopathologiques trop importantes (la première par son rôle favorable, la deuxième par sa gravité), pour que l'on tente de discerner ici l'intérêt de la bonne évacuation auriculaire gauche.

	épais VG/ ep. V.D.	F él.	Mitralo	AORTE			O.G.			S I A	A.P.	Age de décès
				Origine	Pos.	Taille As Hz	ep		F.él.			
AVB	6/5		A.M.	V.D.	T	28	4	n	+	P.F.O.ét.	St.In	2m20j
HEN	4/6		"	"	T	30	2,5	n	+	P.F.O.ét.		2m16j
JOU	7/4		"	"	D	25	2-3	h	+	P.F.O.ét.		5m
POR	10/7		"	"	D	20 6		h		C.I.A.		25j
RAU			"	<u>V.G.</u>		18 12	2,5	n	+	P.F.O.		2m26j
VER	7/8		"	"(S)		12 12	2	n		"		14j
ZIM	7-10/4		"	"(S)		33 20+	2	n		"		2m10j
GAS	2-3/8		"	V.D.	T	28 16	2,5		+	"	<u>S.V.</u>	3m13j
GAY	8/8-15		"	"	D	40	2-3			C.I.A.	<u>S.V.</u>	5m5j
RAV	9/9		"	"	T	28	2			P.F.O.ét.	<u>S.V.</u>	7m20j
AVB	11		"	"	T	18 8+	3	h	+	F.O.fermé		
ALZ	8		apl. mit.	"	T	46				C.I.A.	<u>At.P.</u>	6m17j
BAS			H.M.	<u>At.Ao.</u>		5	1,5	h		P.F.O.ét.		6j
BEA	4/5		"	"		5		h		P.F.O.		4j
BOC	9/2-8	+	"	"		6	1,5	h		C.I.A.		2j
ROD	6/4	+	"	"		12	1,5	h		P.F.O.ét.		3j
VER	11/5		"	"		4	2	h		"		35j
BOV	I2-I6	+	"	V.D.	D	26	3-5	h	+	"		2mI3j
BAU	5/5		"	<u>V.G.</u> (B)		28 10+	1,5	n		"		24j

LEGENDE : H.M. = hypoplasie mitrale

n = normale

A.M. = atrésie mitrale

h = hypoplasique

At.Ao = atrésie aortique

St.In = sténose infundibulaire

B = bicupsidie valvulaire

S.V. = sténose valvulaire

D = dextroposée (en arrière

PFO ét. = P.F.O. étroit.

F.él. = fibroélastosé
de l'A.P.)

T = en position de transposition

PHYSIOPATHOLOGIE

Le mode de sélection utilisé pour faire cette étude comporte en lui-même une donnée physiopathologique, puisque nous avons exclu les cas où la vérification anatomique permettait de penser que le ventricule gauche était fonctionnel.

Nos cas présentent ainsi un certain nombre de caractéristiques physiopathologiques communes. Mais, la diversité des agencements anatomiques des gros troncs artériels en particulier, entraîne une importante variabilité des conséquences physiopathologiques dont dépendent en grande partie les possibilités d'une survie plus ou moins longue après la naissance.

1°) Un fait est commun dans tous nos cas : le shunt de gauche à droite de tout le sang veineux pulmonaire parvenant à l'oreillette gauche. En effet :

a) ou le sang auriculaire gauche ne parvient pas au ventricule gauche, en raison de l'atrésie mitrale,

b) ou il ne peut s'évacuer du ventricule gauche en raison d'une atrésie aortique ou d'une aorte naissant du ventricule droit avec ventricule gauche "borgne".

A l'étage auriculaire donc, 2 possibilités hémodynamiques se présentent :

a) Le passage inter-auriculaire du sang veineux pulmonaire est facile : c'est l'exception dans nos cas; nous avons vu que 2 observations seulement avaient une communication inter-auriculaire vraie et d'ailleurs très large : cette condition

est évidemment favorable dans une certaine mesure à la survie puisqu'elle empêche l'hypertension veineuse pulmonaire.

b) Le passage inter-auriculaire du sang veineux pulmonaire est difficile: c'est la règle; nous avons vu que ces observations présentaient un foramen ovale perméable, mais aussi que sur la pièce anatomique il admettait rarement une bougie supérieure à 4 mm de diamètre; enfin et surtout il faut remarquer que la direction même du flot sanguin de gauche à droite a tendance à appliquer la valve de Vieussens contre les bords du foramen ovale, diminuant ainsi le calibre réel de la communication. Le plus souvent cette valve épaissie bombait vers l'oreillette droite en ménageant qu'une fente verticale étroite dans son bord antérieur et la partie antérieure du pourtour de l'orifice. Nous n'avons pas rencontré l'aspect décrit par KANJUH et EDWARDS (17) de valve de Vieussens tout à fait prolabée dans l'oreillette droite et qui permettrait un passage plus facile. Dans l'une de nos observations le septum inter-auriculaire étant absolument intact, le sang veineux pulmonaire parvenait à l'oreillette droite par une veine lévo-atrio-cardinale, et uniquement par elle : comme le suggère EDWARDS, les possibilités de sténose de cette veine par les organes médiastinaux avoisinants ne sont pas négligeables déterminant là encore un syndrome d'hypertension veineuse pulmonaire (34). Une revue de la littérature semble confirmer l'impression retirée de notre étude que la majorité des syndromes d'hypoplasie du coeur gauche s'accompagnent de passage inter-auriculaire difficile; en effet, les véritables C.I.A. sont plus rares que les patent foramen ovale; mais de façon moins évidente que dans notre série. Il est difficile de se faire une idée définitive à ce sujet en raison de l'absence de détails anatomiques précis dans de nombreuses publications. Cependant il semble que dans la littérature, l'on retrouve plus souvent des défauts septaux inter-auriculaires véritables dans les cas avec atrésies totales de la valve mitrale et bonne voie aortique, que dans les cas avec atrésie totale de la valve aortique (41) (17).

II) Dans tous nos cas également, le ventricule droit est fonctionnellement unique : il assure d'une manière ou de l'autre l'éjection d'un sang "mélangé" - désaturé, cave + oxygéné pulmonaire, vers les 2 circulations, systémique et pulmonaire.

Or, une pression systémique de 50 mm de Hg est indispensable à la survie; cette pression n'est assurée que par la systole ventriculaire droite; en conséquence le système artériel pulmonaire soumis aux mêmes pressions est vascularisé dans des conditions tout à fait anormales. Il y a donc une surcharge artérielle pulmonaire, à laquelle s'ajoute fréquemment comme nous l'avons vu une surcharge veineuse pulmonaire créée par les difficultés d'évacuation au niveau de l'oreillette gauche.

III) Elle comprend ainsi aisément l'intérêt d'un barrage surajouté de la voie pulmonaire qui permet une vascularisation pulmonaire à pression beaucoup plus basse. Nous avons vu qu'il s'agit le plus souvent d'une sténose valvulaire, en dôme, de degré variable; on note alors dans certains cas la persistance d'un canal artériel qui corrige en partie l'hypovascularisation pulmonaire due à une sténose serrée. A ce propos, certains auteurs avancent que dans certains cas à longues survies, probablement grâce à cette "protection pulmonaire", le décès était finalement en rapport avec une oblitération rapide de ce canal artériel vicariant (33).

Ajoutons qu'un certain degré de barrage peut être dû à un fort éperon musculaire sténosant relativement l'infundibulum, ailleurs dû à l'obstacle relatif créé par de l'étoffe tricuspидienne. Enfin, dans un cas d'atrésie totale de la valve, pulmonaire, la vascularisation était assurée par un canal artériel perméable de diamètre convenable à la vérification anatomique.

IV) C'est sur les conditions d'irrigation systémique que vont se faire les principales différences physiopathologiques : suivant que ces conditions seront bonnes ou mauvaises, les chances de survie seront quasi-nulles, ou au contraire, appréciables. Ceci est l'expression d'une donnée fondamentale ; la qualité de la voie d'éjection aortique.

On peut aisément classer les faits de la façon suivante :

a) Atrésie aortique orificielle : ici l'enfant ne peut survivre que par l'intermédiaire d'un canal artériel systémique, au même titre que l'atrésie pulmonaire ne peut vivre - en très grande partie - que par la persistance d'un canal artériel

perméable. Mais l'irrigation du segment le plus proximal de l'aorte est absolument capitale puisqu'elle conditionne la vascularisation myocardique par les artères coronaires. Or, la vascularisation coronaire ici ne peut être que mauvaise; elle se fait entièrement par l'intermédiaire de l'aorte descendante, selon une direction opposée à la normale, c'est-à-dire rétrograde à partir du canal artériel, et surtout selon une direction opposée à celle selon laquelle habituellement le canal artériel s'abouche dans le segment horizontal de l'aorte; on sait en effet que dans la majorité des cas le canal artériel systémique à partir de l'artère pulmonaire est dirigé vers l'aorte descendante qui apparaît alors comme sa continuation normale. Si l'on ajoute à cela que l'atrésie orificielle aortique s'accompagne dans tous les cas (et dans ceux de la littérature) d'une hypoplasie sévère de l'aorte descendante, on conçoit que la vascularisation myocardique s'éloigne considérablement des conditions normales d'irrigation sous pression. Effectivement, ces cas sont ceux qui meurent le plus précocément, dépassant rarement les premiers jours et entrant immédiatement en défaillance cardiaque (II, I7, 26, 29). A ce propos, il nous semble intéressant de noter que le seul cas d'atrésie aortique de notre série ayant survécu plus de 6 jours avait un abouchement du canal artériel systémique perpendiculaire à la direction de l'aorte horizontale, ce qui permettait peut-être une meilleure perfusion coronaire; dans ces cas le décès ne survient qu'à 35 jours.

b) Les sténoses de la voie aortique proximale: elles permettent une meilleure irrigation des artères coronaires, mais cependant encore médiocre. Ici, l'obstacle à l'éjection d'une part sous valvulaire, et le degré de sténose valvulaire conditionne en grande partie la souffrance du myocarde. Ces mauvaises conditions sont réalisées essentiellement dans notre série, lorsque l'aorte naît du ventricule gauche - car c'est dans ces cas que l'on trouve les sténoses aortiques orificielles.

- car le sang ne parvient à l'aorte que par l'intermédiaire d'une C.I.V. de la taille de cette dernière dépendent en grande partie les conditions d'irrigation aortique. De nos 14 cas sans atrésie aortique, celui qui vécut le moins longtemps 14 jours, correspondait à ce type : il s'agit d'un cas d'atrésie mitrale avec aorte naissant du ventricule gauche, sténose majeure de l'orifice aortique, C.I.V. très petite admettant une bougie n° 2. Dans ce cas d'ailleurs toute la voie aortique

proximale était intéressée par le processus hypoplasique et de plus le canal artériel était très étroit environ 1 mm de diamètre.

Par ailleurs, une C.I.V. large peut être partiellement obturée par de l'étoffe tricuspidiennne comme cela paraît vraisemblable dans une de nos observations.

6) Les bonnes voies d'éjection aortique :

Elles réalisent les conditions les moins défavorables au départ à la survie du nouveau né. Ceci est réalisé au mieux dans les cas où l'aorte naît du ventricule droit, quelle que soit sa position par rapport à l'artère pulmonaire : la distinction anatomique entre les différentes positions anatomiques relatives des 2 gros troncs artériels n'a aucune incidence physiopathologique; que l'aorte soit en position de transposition ou non n'influe pas sur la qualité de la perfusion systémique non plus que pulmonaire. D'autre part, à la lumière de nos cas, il ne semble pas que les aortes en position de transposition soient plus volontiers épargnées ou inversement plus fréquemment atteintes par une hypoplasie de l'aorte horizontale; il en va de même pour l'état de la voie pulmonaire dont la sténose se rencontre aussi bien dans les cas avec que dans les cas sans transpositions des vaisseaux naissant du ventricule droit.

C'est en vertu de ces faits qu'il ne nous paraît pas justifié d'exclure de l'étude des hypoplasies du coeur gauche les observations où les vaisseaux sont transposés. Il nous paraît par contre intéressant, comme le fait EDWARDS (8) à propos des atrésies mitrales, d'envisager leur classement anatomique en 2 grands groupes : avec gros vaisseaux en position relative normale d'une part, et en position de transposition d'autre part. Comme EDWARDS le note dans la série de 32 cas, le 2^e groupe a une survie plus longue que le 1^{er}; cela tient certainement à ce que le fait que l'aorte soit transposée implique de bonnes chances d'une irrigation coronarienne correcte.

L'existence d'une voie aortique de bonne qualité tire encore son importance d'un facteur chirurgical : il serait possible d'envisager dans certains cas,

d'élargir ou de créer une C.I.A., (33) ou de sténoser chirurgicalement une artère pulmonaire, il est difficile d'envisager une intervention sur les obstacles à l'éjection aortique rencontrés dans ces affections.

EN CONCLUSION, les cas les mieux tolérés sont ceux qui associent :

- une communication inter-auriculaire large
- une évacuation aortique normale
- une sténose de l'artère pulmonaire

transformant cette affection en cardiopathie à cavités uniques, à poumons protégés.

Et si l'on proposait une chirurgie, elle ne saurait pour l'instant aboutir qu'à cela.

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Les hypoplasies du coeur gauche sont des affections rares (en moyenne 2 par an dans le Service de Cardiologie Infantile à Bicêtre) mais il faut noter que ces affections, rapidement très graves, doivent surtout constituer un recrutement de maternité.

Nous étudierons séparément les 2 types très différents que sont les cas avec et les cas sans sténose pulmonaire.

1°) CAS SANS STENOSE PULMONAIRE

Ils réalisent une cardiopathie cyanogène chez un nouveau-né ou très jeune nourrisso, avec insuffisance cardiaque, cardiomégalie et hypervascularisation pulmonaire ; hypertrophie ventriculaire droite sans signes d'activité gauche sur les tracés E.C.G. Parfois, l'on relève une T.A. et une pulsatilité plus faibles aux membres inférieurs.

A - Ce dernier point est capital, car le diagnostic le premier évoqué devant un tel tableau est celui de coarctation mal tolérée du nourrisson; il s'agit souvent alors de coarctations associées avec des shunts soit intracardiaques, soit canal artériel, dans d'autres cas, il s'agit de l'association d'une C.I.V. avec une hypoplasie de l'aorte horizontale. Ces cardiopathies défont au même âge que les hypoplasies du coeur gauche, c'est-à-dire dans les premières semaines de la vie.

Elles sont d'autant plus difficiles à distinguer avec certitude des cas que nous étudions ici, que l'on sait les difficultés d'apprécier les différences de T.A. chez les nouveaux-nés fatigués; et la possibilité de mettre en évidence de telles T.A. différentielles dans certaines de nos hypoplasies du coeur gauche.

A priori, il semble que ce soit sur l'existence ou non de la cyanose qu'il faille fonder les possibilités d'un diagnostic différentiel : en effet, dans nos cas où le ventricule droit est fonctionnellement unique, le sang périphérique est nécessairement désaturé; ce qui n'est pas le cas des coarctations avec shunt ni des C.I.V. avec hypoplasie de l'aorte horizontale qui ne doivent donc pas être cyanosés.

En fait, il faut remarquer qu'un nourrisson en défaillance cardiaque qu'elle qu'en soit la cause, est volontiers gris lorsqu'il est fatigué en particulier après un long transport en ambulance. D'autre part, la cyanose dans les hypoplasies du coeur gauche peut être modérée, et l'enfant être simplement gris lorsqu'il dort.

C'est après un ou plusieurs jours d'hospitalisation que l'on note la disparition de la cyanose dans les cas où il n'y a pas de mélange des sangs, tandis qu'elle persiste en cas d'hypoplasie du coeur gauche, du moins dès que l'enfant n'est plus sous oxygène, s'aggravant de toutes façons aux cris, aux têtées, voire spontanément.

L'E.C.G. dans les coarctations du nourrisson peut fort bien montrer des signes d'hypertrophie ventriculaire droite exclusive. Mais en règle le ventricule gauche manifeste son activité en précordiales gauches ou l'on retrouve une onde q. D'après notre expérience, un tel aspect rend très peu probable l'existence d'une hypoplasie du V.G. Enfin, la constatation de signes de surcharge auriculaire importante et constante sur les tracés successifs est tout à fait inhabituelle dans les coarctations du nourrisson. L'existence d'une onde P très ample, pointue, doit donc attirer l'attention et faire soupçonner le diagnostic mais dans notre série ce signe s'est révélé inconstant.

La radiographie est un des éléments les moins utiles au diagnostic différentiel avec la coarctation mal tolérée du nourrisson: cette affection donne en effet très tôt également d'importantes cardiomégalies de plus, malgré la présence des 2 ventricules, l'aspect du contour cardiaque peut être le même : le ventricule droit est dilaté, et peut ainsi faire basculer en arrière le ventricule gauche. Le pédicule est élargi là aussi, avec un arc moyen gauche haut perché, saillant en raison de la dilatation de l'artère pulmonaire.

L'auscultation, dans les 2 cas, peut ne pas être parlante, ne révélant par exemple que des signes d'hypertension artérielle pulmonaire. Nous voudrions à propos de cette étude des possibilités de diagnostic différentiel entre hypoplasie du coeur gauche et coarctation du nourrisson, évoquer le problème particulier de la cyanose différentielle. Dans certaines coarctations, le canal artériel est sous strictural, donc systémique : il doit donc exister alors une nette différence de coloration des téguments entre les membres supérieurs et inférieurs. Une telle constatation doit aussi faire éliminer l'hypothèse d'une hypoplasie du coeur gauche, puisque cela implique des saturations en oxygène identiques dans l'artère pulmonaire et l'aorte. Malheureusement l'appréciation chez un nourrisson de quelques jours ou semaines de cette cyanose différentielle s'avère très délicate : le simple fait de laisser un certain temps découverts ces enfants, provoque une cyanose périphérique due à l'exposition au froid; et ceci d'autant plus facilement que l'enfant est fatigué et en insuffisance cardiaque. Connaissant ces faits, il est difficile d'affirmer qu'il existe réellement une différence de saturation en oxygène des sangs artériels périphériques aux membres supérieurs et inférieurs.

L'évolution est, par contre, un important critère diagnostic : les défaillances cardiaques des coarctations mal tolérées du nourrisson à ventricule gauche normalement développé sont régressives dans un grand nombre de cas par le traitement tonicardiaque et diurétique approprié; on sait que ces enfants grâce à ce traitement bien conduit, ont des chances appréciables de passer un cap difficile, ce qui réduit les indications chirurgicales d'une intervention d'urgence qui reste la solution définitivement salvatrice quand il s'agit d'un canal artériel associé.

Il n'en est pas de même des coarctations associées à certaines hypoplasies relatives du ventricule gauche, qui, bien que modérées, ne permettent au ventricule gauche qu'un rôle fonctionnel insuffisant. Dans ces cas, coarctation ou hypoplasie de l'aorte horizontale ne sont qu'un élément d'une atteinte des structures gauches du coeur et ainsi sont réalisées les formes les plus défavorables à la survie d'une cardiopathie habituellement bien tolérée. Finalement, leur pronostic est aussi grave que les hypoplasies sévères du coeur gauche.

EN RESUME :

Devant un nourrisson de quelques jours ou semaines présentant :

- une insuffisance cardiaque globale
- une cardiomégalie et une hypervascularisation pulmonaire modérée à la radio
- une surcharge ventriculaire droite à l'E.C.G.

Le premier réflexe est d'évoquer le diagnostic de COARCTATION.

La prise de la T.A. au flush et la palpation des pouls aux M.S. et M.I. peut alors apporter un argument décisif en faveur de cette hypothèse.

Mais si la cyanose ne disparaît pas après quelques heures de repos, si les tracés E.C.G. ne révèlent aucun signe d'activité électrique ventriculaire gauche, et surtout s'ils montrent des signes francs et persistants de surcharge auriculaire; enfin si l'insuffisance cardiaque paraît après quelques jours d'un traitement approprié, irréductible chez un enfant dont l'état devient rapidement désespéré, le diagnostic clinique d'HYPOPLASIE DU VENTRICULE GAUCHE avec ventricule gauche non fonctionnel, avec ou sans atrésie mitrale, devient très probable.

B - Diagnostic différentiel avec les transpositions complètes des gros vaisseaux : ces affections sont certainement les cardiopathies graves les plus fréquentes du nouveau-né et du nourrisson. Elles sont, dans notre service, la cause du plus grand nombre de décès avant l'âge de 8 mois, mais elles entrent dans leur phase clinique nettement plus tard en moyenne que les hypoplasies du coeur gauche.

Une forme cependant, est très rapidement mortelle : la transposition complète sans shunt correcteur (ou shunt insuffisant). Mais on est alors en présence d'une cyanose considérable, ces enfants sont "noirs", et le tableau clinique et radiologique est très différent de celui réalisé par les hypoplasies du coeur gauche. (Ce sont ces cas où l'on multiplie les tentatives d'une chirurgie palliative-opération de Blalock - Hanlon, et qui ne posent pas de problèmes diagnostiques très difficiles, en tous cas pas avec les affections que nous étudions ici). Par contre, les transpositions complètes avec large défaut septal inter-ventriculaire peuvent réaliser une cyanose par "mélange des sangs" du type de celle décrite à propos de nos cas : cyanose modérée variable avec les mouvements, les efforts, les cris. Mais alors la défaillance cardiaque ne survient plus dans les premiers jours, mais plus tard, vers les 2 à 4 mois, c'est-à-dire à un âge où l'on rencontre encore des hypoplasies du coeur gauche. Un certain nombre de critères peuvent aider à les différencier : à la radiographie l'élément le plus important est donné par l'existence d'un pédicule étroit de face, qui s'élargit de profil en scolie. Cet aspect très évocateur des transpositions complètes n'est plus retrouvé lorsque la malformation est de type Taussig-Bing: ici, l'arc moyen gauche est saillant, le tronc de l'artère pulmonaire à cheval sur les 2 ventricules étant dilaté. L'électrocardiogramme révèle souvent des signes de surcharge ventriculaire, ce qui à notre connaissance, ne se voit jamais dans les hypoplasies du coeur gauche. Par contre, un certain nombre de ces transpositions présentent des signes de surcharge auriculaire telle que nous l'avons décrite dans nos cas. En fait les transpositions complètes des gros vaisseaux posent des problèmes diagnostiques différentiels avec les hypovascularisation du ventricule gauche.

Devant un nourrisson de plusieurs semaines ou mois qui présente :

- une cyanose
- une insuffisance cardiaque
- une cardiomégalie avec hypervascularisation pulmonaire
- des pouls et tension artérielle égaux aux M.S. et M.I.

le diagnostic, de beaucoup le plus vraisemblable, est celui de transposition, ce

que confirment :

- le pédicule étroit de face à la Rx.
- la surcharge biventriculaire à l'E.C.G.

Mais il faut savoir que :

- le pédicule peut être large en cas de Taussing-Bing
- il peut exister des signes nets de surcharge auriculaire
- la cyanose prend volontiers le type "sang mélangé" toutes choses qui rapprochent du tableau des hypervascularisations du ventricule gauche.

En fait, les tracés E.C.G. montrent des signes d'activité ventriculaire gauche dans les T. Vz.

C - Diagnostic différentiel avec les SHUNTS VOLUMINEUX OU MULTIPLES

Une large C.I.V. admettant un volumineux shunt gauche-droit, ou bien un canal artériel admettant d'emblée un shunt bidirectionnel, réalisent des cardiopathies très rapidement graves pouvant entraîner la mort en quelques semaines. Ils associent en général une insuffisance cardiaque avec gros cœur, hypervascularisation pulmonaire très importante. Mais les pouls sont égaux aux membres supérieurs et inférieurs; l'E.C.G. montre des signes droits et gauches, et en règle ces enfants ne sont pas cyanosés; malgré la possibilité de cyanose paroxystique, il n'y a pas de désaturation périphérique permanente.

D - Diagnostic différentiel avec les retours veineux pulmonaires anormaux totaux :

Ces affections n'entrent dans leur phase critique qu'à un âge plus tardif. Lorsqu'existe une sténose du tronc de retour, on note une image radiologique d'hypertension veineuse pulmonaire très caractéristique par son aspect pseudo-granuli que beaucoup plus marquée que dans nos cas, même lorsqu'il existe à l'évidence des difficultés à l'évacuation de l'oreillette gauche. D'autre part, le volume cardiaque est, à l'opposé de nos cas, réduit. Enfin, la cyanose est ici toujours intense.

E - Enfin nous avons pu observer, dans notre Service, 2 cas d'atrésie orificielle aortique, mais sans hypoplasie du ventricule gauche. Dans un cas il s'agissait d'un ventricule unique vrai, dans l'autre, il y avait 2 ventricules. Le tableau clinique se rapprochait de nos cas, en particulier par la rapidité et la gravité de l'évolution. De plus, c'est sur ces 2 sujets qu'a été mis en évidence l'intérêt de l'existence de chiffres tensionnels et d'une pulsatilité artérielle plus faible aux membres supérieurs qu'aux membres inférieurs : ce signe non mis en évidence dans nos cas avec atrésie aortique mérite à notre avis d'être très soigneusement recherché. Par ailleurs dans ces 2 derniers cas les signes électriques étaient différents de ceux décrits à propos de nos hypoplasies du coeur gauche.

EN CONCLUSION nous voudrions insister sur l'importance du diagnostic différentiel avec les coarctations mal tolérées du nourrisson, qui sont les seules affections à réaliser un tableau très proche de celui de nos cas, et qui sont justiciables dans certains cas précis d'une intervention salvatrice, comme par exemple, la fermeture d'un canal artériel associé.

2°) DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL DES CAS AVEC STENOSE PULMONAIRE

Les hypoplasies du coeur gauche avec sténose ou atrésie pulmonaire sont de diagnostic encore plus difficile que les formes à bonne voie pulmonaire. Alors que quelques unes de ces dernières ont fait évoquer le diagnostic exact du vivant de l'enfant, ce ne fut jamais le cas lorsqu'existait un barrage pulmonaire.

En effet le nourrisson se présente cyanosé, avec des accès de cyanose paroxystique et des malaises à quelques mois. La polyglobulie est progressivement croissante avec la cyanose. Le coeur est plus ou moins augmenté de volume, tandis que la transparence pulmonaire est franchement accentuée. Les tracés électriques montrent en règle une déviation axiale droite avec des signes d'hypertrophie ventri-

culaire droite. Dans un cas même, la présence d'une onde q en V7 faisait penser à l'existence d'un ventricule gauche.

En somme, le diagnostic le plus plausible devant ces signes, est celui d'une tétralogie de Fallot mal tolérée; dans un cas, l'augmentation très nette des potentiels électriques ventriculaires droits en VI V2 a fait réviser le diagnostic de tétrade et adresser l'enfant au chirurgien avec le diagnostic de triade de Fallot.

Dans un autre cas, l'existence d'une cyanose intense, chez un nourrisson de 2 mois, avec transparence pulmonaire augmentée, mais artères pulmonaires bien visibles a fait réfuter le diagnostic de tétralogie de Fallot et évoquer celui de transposition des gros vaisseaux avec rétrécissement pulmonaire.

EN CONCLUSION les difficultés diagnostiques sont ici très importantes. Cela est d'autant plus regrettable que les interventions palliatives proposées devant l'urgence de l'état réalisé, visent à augmenter l'apport de sang dans le lit artériel pulmonaire : lorsqu'on connaît les difficultés d'évacuation du sang de retour veineux pulmonaire dans les hypoplasies du coeur gauche, on devine que l'évolution post-opératoire sera très défavorable.

EMBRYOLOGIE ET ETIOPATHOGENIE

1^o) Les facteurs déterminant le vice embryologique qui réalise ces affections restent hypothétiques ou inconnus.

Il est possible qu'un facteur génétique soit en cause dans certains cas. Nous n'avons relevé dans cette série comme antécédents familiaux particuliers, que l'existence assez fréquente d'une gémellité, en r-gle chez les ascendants.

IVEMARK rapporte 5 associations d'asplénie et d'atrésie mitrale, sans atrésie aortique, colligée dans la littérature mondiale (16).

L'irradiation par les rayons X n'a été retrouvée que dans une de nos observations : survenue dans les premières semaines de la vie foetale et à des doses importantes.

Il faut signaler à ce propos qu'expérimentalement les Rayons X déterminent avec une fréquence significative des fermetures prématurées du foramen ovale chez le rat (42).

Une infection virale, en particulier par rubéole peut être mise en cause dans 2 de nos observations.

Cependant, bien que la théorie infectieuse qui avance l'hypothèse d'une endocardite foetale à l'origine de ces malformations ait été rejetée par de nombreux auteurs, nous voudrions insister ici sur l'intérêt des travaux de FRUHLING à ce

sujet (12). Etudiant la myocardite chronique fibroélastique (fibroélastose) du nouveau-né et du nourrisson, cet auteur réunit 81 cas de fibroélastose ayant entraîné la mort avec vérification anatomique, 81 cas, histologique, (79 cas), et étude virologique post-mortem (28 cas). Sur les 28 recherches virologiques dans le myocarde, 11 furent positives aux coxackies B (le plus souvent B3) on outre dans 2 autres cas, la coxackie B, non trouvée dans le myocarde, fut découvert dans d'autres viscères. Le protocole exposé par FRUHLING rend peu vraisemblable une contamination de laboratoire par une souche très virulente de Coxackie. Il y aurait donc un lien significatif entre fibroélastose et infection virale en particulier à Coxackies.

Par ailleurs, chaque fois que la fibroélastose est constatée moins de 15 jours après la naissance, elle est considérée comme d'origine congénitale certaine : 14 observations sur 81 réalisaient cette condition, et 7 fois la fibroélastose coïncidait avec une atteinte sévère des structures du coeur gauche, désignée par le terme d'atrésie du coeur gauche. Sur ces 7 cas, 5 ont pu être l'objet d'un examen virologique, et 3 fois un Cocksackie B a été retrouvé dans le myocarde. Il s'agit de 3 cas correspondant en tous points à ceux de notre série avec soit une atrésie aortique (1 cas) soit une atrésie mitrale (1 cas) soit une extrême sténose des 2 orifices; dans 2 cas le foramen ovale est complètement obturé.

L'auteur considère que dans ces cas il a existé une myoendocardite fibroélastique chronique de type foetal qui entraîne une hypoplasie du coeur gauche par un processus de sclérose rétractile; il considère en effet qu'il ne s'agit pas d'une véritable malformation à priori de structures gauches.

Mais pour l'auteur la persistance prolongée du virus dans l'organisme lésé est une condition nécessaire à l'organisation de cette fibroélastose. Pour expliquer cette persistance du virus chez le fœtus infecté, FRUHLING avance l'hypothèse d'une tolérance immunologique propre à la grossesse (entre autres) et mise en évidence expérimentalement chez des souris gestantes.

L'hypothèse du rôle pathogénique d'un virus peut être élargie à de véritables malformations cardiaques, sans fibroélastose. En effet, au début de la vie embryonnaire, d'une part les tissus ne peuvent pas réagir de façon inflammatoire, donc ne peuvent évoluer vers la fibroélastose, d'autre part, le processus de tolérance immunologique n'est probablement pas encore établi à un stade aussi précoce, donc une atteinte virale du coeur embryonnaire peut effectivement entraîner une lésion cardiaque malformative, mais les anti-corps maternels encore actifs à cet âge permettent une élimination rapide du virus et empêchent ainsi l'évolution chronique nécessaire à la constitution de la fibroélastose. Ainsi pourraient s'expliquer des malformations cardiaques sans fibroélastose.

Au contraire, à une date plus avancée de la grossesse : d'une part le tissu peut réagir sur le mode inflammatoire, d'autre part les anticorps maternels seraient bloqués -(tolérance immunologique) les conditions sont alors réalisées d'une évolution fibroélastique de la myocardite foetale.

II^e) Quelle que soit l'étiologie génétique, métabolique, radioactive, ou infectieuse, de l'atteinte cardiaque de l'embryon, il est admis par tous les auteurs que les perturbations hémodynamiques créées en premier lieu peuvent avoir des conséquences sur la constitution anatomique, en particulier la taille, des éléments d'amont et d'aval.

Un grand nombre d'auteurs ont ainsi exposé des théories de la formation des hypoplasies du coeur gauche, en posant pour hypothèse l'existence d'une anomalie obstructive localisée.

A - La fermeture prématurée du foramen ovale (22, 42) est considérée par la quasi totalité des auteurs comme une cause possible d'hypoplasie des cavités gauches. En effet, cette anomalie prive l'oreillette et par suite le ventricule gauches du flot veineux cave inférieur qui est dirigé normalement en quasi totalité vers les cavités gauches à travers l'orifice septal interauriculaire, durant la vie foe-

tales. En l'absence de ce dernier, les cavités gauches ne sont donc traversées que par le très faible flot veineux pulmonaire, de sang, qui plus est, désaturé.

Le terme de fermeture prématurée du foramen ovale est parfois impropre comme nous allons le voir : pour expliquer l'absence d'orifice septal, 2 processus peuvent être invoqués, survenant à des dates différentes de la vie embryonnaire.

a) le septum primum ne se perfore pas, il n'y a donc pas de formation de l'ostium secundum; normalement ce dernier doit apparaître dans la 6ème semaine (vers le 40ème jour), peu avant l'obstruction complète de l'ostium primum.

b) L'ostium secundum est bien formé, mais le septum secundum apparu à la 7ème semaine croît de façon excessive et vient s'appliquer contre l'ostium secundum et finalement l'obture.

c) On peut imaginer enfin une fusion anormale des bords libres des 2 septums primum et secundum.

On peut admettre que, suivant l'âge foetal auquel survient la fermeture du septum, l'hypoplasie des cavités gauches sera plus ou moins importante. Dans les cas où l'hypoplasie est très importante, il faut supposer que l'anomalie causale est survenue à un stade très précoce.

Il doit en être ainsi dans certains cas d'atrésie mitrale avec septum inter-auriculaire intact et persistance d'une veine lévo-strio-cardinale qui dérive le sang veineux pulmonaire vers le système cave : comme le fait remarquer EDWARDS (23) il faut que le stimulus ayant entraîné l'anomalie du septum inter-auriculaire ait été assez précoce pour que les connexions primitives entre système veineux cardinal et pulmonaire existent encore.

De même, la formation de la valve mitrale est normalement achevée précocement, avec des cordages tendineux de la valve antérieure bien visibles à la fin de la 7ème semaine. Or, à cette période, le septum secundum commence seulement à

apparaître; il est donc peu vraisemblable qu'une croissance excessive de celui-ci entraîne à elle seule une atrésie totale de la mitrale, sans architecture reconnaissable. Par contre, l'absence de perforation du septum primum vers les 6^e et 7^e semaines, doit avoir des conséquences graves sur la formation de la valve auriculo-ventriculaire gauche à partir des coussinets endocardiques ventral et dorsal; par suite, d'après les études de GRANT (13), la formation de l'anneau aortique peut être anormale également.

En fait la découverte nécropsique d'une obturation totale du septum interauriculaire chez les nouveau-nés est très rare. WILSON en rapportait 20 cas connus en 1953; ils ne s'accompagnaient pas tous d'une hypoplasie du cœur gauche. Le même auteur note qu'expérimentalement, l'irradiation de rates gestantes, détermine des fermetures prématurées du foramen ovale à un stade précoce.

B - L'atrésie de la valve mitrale : la majorité des auteurs également admet à priori, que quelle qu'en soit la cause, cette atrésie peut par ses simples conséquences hémodynamiques être à l'origine de la majorité des autres anomalies rencontrées à la vérification anatomique : cela semble indiscutable pour le caractère hypoplasique ou virtuel du ventricule gauche. Mais certains auteurs (10,31) remarquent qu'il est étonnant qu'un processus atrésiant simplement les valves mitrales n'entraîne pas de dilatation de la cavité auriculaire gauche située en amont, et soumise à une hyperpression par barrage. Mais l'absence habituelle de dilatation, voire d'hypoplasie de l'oreillette gauche peut s'expliquer par de simples considérations hémodynamiques au cours de la vie fœtale : si le septum interauriculaire est perforé, comme c'est souvent le cas, la présence du barrage mitral total fera que le sang de la veine cave inférieure qui se dirige normalement vers l'oreillette gauche, n'aura aucune tendance à y parvenir d'une part, et d'autre part pendant une bonne partie de la vie fœtale, le faible retour veineux pulmonaire pourra s'évacuer vers l'oreillette droite avant que la valve de Vieussens ne vienne gêner son passage, obligeant seulement alors le myocarde auriculaire gauche à lutter pour l'évacuer. La vie de ces sujets est en général trop courte pour que l'oreillette

gauche ait le temps de se dilater une fois le débit pulmonaire "de vie" établi. L'oreillette droite par contre, est traversée pendant la plus grande partie de la vie fœtale par un débit très supérieur à la normale, ce qui explique sa constante dilatation.

Les explications embryologiques des anomalies de position et de naissance des gros troncs artériels font appel à des notions beaucoup moins simples. Il s'agit pourtant d'un problème important concernant la nosologie même de malformations telles que la transposition des gros vaisseaux, l'origine des 2 vaisseaux du ventricule droit. GRANT (13) démontre que l'organogénèse du cœur dépend de 2 éléments tissulaires fondamentalement différents : fibroblastique et myoblastique; l'élément fibroblastique est responsable de la séparation du canal auriculo-ventriculaire en orifices mitral et tricuspïdien, et de la formation et de la position particulière des anneaux orificiels artériels. GRANT démontre d'une part que ce fibroblaste est continu, unissant tout au long de l'évolution le canal auriculo-ventriculaire au troncus; d'autre part, que sa croissance et son rôle de "septation" sont définitivement accomplis à la 7ème semaine. Ceci explique en particulier les rapports extrêmement étroits entre l'anneau aortique et la valve antérieure de l'orifice mitral. En effet tandis que le tissu myoblastique va croître dans des proportions considérables, les rapports "fibreux" entre anneau aortique et valve mitrale ne vont plus se modifier. Dans la morphogénèse de la transposition complète des gros vaisseaux proprement dite, GRANT (14) pose à priori un agencement de ce continuum fibroblastique tel que les rapports entre l'anneau pulmonaire et la valve antérieure de la mitrale sont ceux qui existent normalement entre l'anneau aortique et la valve antérieure de la mitrale en fin de l'évolution du tissu fibroélastique, c'est-à-dire à la 7ème semaine. Il en fait une définition nosologique, excluant par là les cas où l'artère pulmonaire est bien en arrière de l'aorte, mais sans rapport étroit à sa naissance avec la valve antérieure de la mitrale. Il suppose pour les autres cas (14) par exemple "l'origine des vaisseaux du ventricule droit" qu'une rupture de la continuité du tissu fibroélastique est nécessaire pour expliquer les rapports entre les différents orifices observés dans ces malformations. On conçoit ainsi aisément que une anomalie organogénétique du tissu fibroélastique d'origine quelconque entre la

4ème et la 6ème semaines de la vie fœtale puissent créer, d'une part, une sténose de la valve mitrale, d'autre part, une malposition de type variable des gros vaisseaux : mais cette dernière n'aura rien à voir avec la transposition complète qui suppose des relations particulières et sans solution de continuité du tracé fibroblastique entre anneau pulmonaire et valve mitrale.

En se plaçant sur un plan hémodynamique de VRIES et SAUNDERS (40) pendant que la septation habituelle du truncus qui se fait toujours normalement dans un sens de rotation horaire en direction distale, est due à la réunion des 2 flots ventriculaire gauche et droit selon un mode particulier : le sang ventriculaire gauche rejoignant dorsalement le sang ventriculaire droit. On conçoit qu'une anomalie quelconque de l'écoulement du flot ventriculaire gauche apporte des modifications importantes au mode d'écoulement de la veine liquide provenant de la réunion des 2 flots ventriculaires, et partant, dans la position anatomique relative des 2 gros vaisseaux. Cependant, cette perturbation doit être très précoce, avant le 30ème jour d'après cette théorie. Date à laquelle se forment les crêtes qui déterminent la séparation du truncus. Or, d'après GRANT, il semble que les coussinets endocardiques auriculo-ventriculaires n'apparaissent que vers le 30ème - 32ème jour (stage XIII de Streeter). Il faudrait alors admettre un processus perturbant la formation de la cavité ventriculaire gauche à partir de la zone trabéculaire gauche du "primary heart tube" de Streeter; et celle-ci apparaît effectivement avant que ne se forment les coussinets endocardiques auriculo-ventriculaires.

De ceci, on peut tirer :

- que normalement le fibroblaste ayant terminé son développement à la 7ème semaine, la morphologie du coeur et les positions relatives des diverses cavités et orifices sont définitivement acquises à cette date;

- que seule la taille des cavités et de leurs parois va s'accroître par la suite grâce au développement du seul tissu myoblastique;

- qu'il ne peut donc y avoir de naissance anormale et de positions relatives anormales des vaisseaux, si le stimulus pathogène n'est pas survenu avant la fin de la 6ème semaine, le ma vie embryonnaire.

Par contre, on peut imaginer qu'un facteur externe vienne créer une atrésie valvulaire une fois les valves formées et en place normale, c'est-à-dire après la 7ème semaine. Ceci est en particulier concevable pour les valves aortiques. Ce l'est moins pour la valve mitrale dont les cordages tendineux sont nettement visibles dès le 50è jour. Un stimulus pathologique survenant après cette date pourrait atrésier les valves aortiques, par exemple une inflammation; ce qui aurait pour conséquences hémodynamiques une hypoplasie considérable des cavités ventriculaires et auriculaires gauches, avec une valve mitrale miniature : mais l'on doit au moins alors retrouver des vestiges de cordages tendineux entre la paroi ventriculaire gauche et la mitrale : ceci a été effectivement retrouvé dans 2 de nos cas : un avec atrésie aortique totale, l'autre avec sténose (ou défaut de développement) de l'orifice aortique.

En ce qui concerne le myocarde, souvent épais, voire très épais au niveau du ventricule gauche, l'on peut penser que le tissu myoblastique dans certains cas continue de se développer avec son potentiel normal alors que sa cavité reste minime, car non traversée par le flot sanguin normal. Peut-être la présence de sang dans la cavité ventriculaire gauche est-elle nécessaire au développement du myocarde dans cette région, ce qui expliquerait le fait généralement constaté, elle est en moyenne beaucoup plus épaisse lorsque persiste un petit orifice mitral, qu'en cas d'atrésie mitrale totale.

Pour expliquer certains cas avec hypoplasie considérable des cavités et des parois ventriculaires gauches, on peut supposer qu'un même facteur pathogène affecte l'ensemble des structures gauches, fibroblastique et myoblastique à un stade très précoce (par exemple à la 4ème semaine).

C - Les atrésies aortiques ont été considérées par H. TAUSSIG (36) comme l'anomalie primitive déterminant l'hypoplasie du ventricule gauche et l'atrésie mitrale, qui sont alors considérés comme des phénomènes secondaires. A ce sujet elle oppose la morphogénèse des atrésies tricuspidiennes à celle des atrésies mitrales. Il semble qu'en fait l'une ou l'autre des atrésies mitrale et aortique puisse être responsable d'une hypoplasie du coeur gauche et que la date à laquelle agit le facteur pathogène détermine les différences essentielles rencontrées dans ces malformations.

Il faut noter que dans certaines des atrésies aortiques de notre série, la formation valvulaire atrésique, bien nette, a une position très anormale par rapport à la cavité du ventricule gauche : le tissu fibreux vestigial est séparé de cette cavité par une épaisse couche de myocarde ; il ne semble pas surplomber le ventricule gauche, comme le fait habituellement le tissu mitral vestigial. Dans un cas même, l'aorte naît franchement à droite de l'artère pulmonaire. Une telle anomalie de position du vaisseau conduit à penser que l'atrésie de la valve aortique n'a pas à elle seule induit le complexe malformatif.

SHANER cité par MONIE et DE PAPE (26) avance, pour expliquer la formation d'une atrésie aortique, l'hypothèse d'une croissance excessive du coussinet endocardique ventral qui générerait l'éjection aortique. GRAFT (13) rejette cette théorie en arguant du fait que les possibilités de développement du fibroblaste sont beaucoup trop limitées dans le temps et dans l'espace pour être en cause. Il rejette de même l'absence de résorption du coussinet : normalement, il n'y a pas de résorption de cette formation ; mais l'arrêt très précoce de sa croissance tandis que le myoblaste se développe rapidement à l'entour, lui fait prendre des proportions de plus en plus faibles sur les coupes de coeur embryonnaire d'âge croissant.

D - En ce qui concerne les hypoplasies localisées de l'aorte horizontale avec aorte descendante normale, il est difficile d'avancer une hypothèse embryo-

logique : les conditions hémodynamiques ne semblent pas suffisantes pour expliquer l'hypoplasie de ce vestige du 4ème arc aortique; en effet, on la retrouve sur des aortes dextraposées ou non, transposées ou non.

E - Parmi les hypothèses qui ne semblent plus pouvoir être retenues, citons, outre celle de SHAWER exposée ci-dessus : le déplacement sur la gauche du septum atrio-ventriculaire (27) "the shift to the left of the atrio-ventricular septum" qui expliquerait la petite taille des 2 cavités auriculaire et ventriculaire avec parfois atrésie de la mitrale. En fait, les cloisons interauriculaire et interventriculaire sont 2 éléments d'origine totalement différente.

- Une théorie, citée par NADAS (29) postule qu'un large canal artériel admettant un trop fort débit de l'artère pulmonaire vers l'aorte descendante, prive ainsi l'aorte ascendante et le ventricule gauche de son débit normal : cela ne semble pouvoir être retenu que pour les hypoplasies relatives de l'aorte et du ventricule gauche.

En conclusion :

a) On peut retenir pour l'étiologie :

- l'association possible d'un syndrome d'Ivemark à une atrésie mitrale.
- l'existence de 3 cas d'atrésie du cœur gauche avec fibroélastose et présence de Coxsackie B dans le myocarde, sur 5 cas semblables examinés virologiquement.

b) Pour le mécanisme de constitution des diverses anomalies :

- une fermeture prématurée ou une sténose du foramen ovale peut par ses seules conséquences hémodynamiques, entraîner une hypoplasie des cavités gauches et ce d'autant plus qu'elle est plus précocce. Mais c'est une cause très rare.

- Une atteinte précoce des structures gauches peut entraîner (ou accompagner) des anomalies de naissance ou de position des gros vaisseaux qui aient à la survie.

- Une atrésie valvulaire aortique peut apparaître plus tard, après le 50ème jour, ayant pour conséquences hémodynamiques des cavités gauches ridicules et une mitrale "miniature".

Il est probable que la date d'intervention du stimulus pathogène dépend en grande partie de la grande diversité des complexes réalisés.

Mais ces hypoplasies extrêmes du cœur gauche ne sont certainement que les formes les plus "favorisées" d'anomalies cardiaques embryonnaires, qui en règle doivent entraîner la mort dans les tous premiers mois de la vie fœtale.

L I T T E R A T U R E

A - Lorsque l'on aborde une revue de la littérature mondiale à propos des hypoplasies du coeur gauche, on est frappé par la diversité des classifications, la variété des rubriques, et la multiplicité des dénominations sous lesquelles les auteurs ont publié leurs cas respectifs.

Ce fait tient, pensons-nous, à plusieurs facteurs :

1^o) Il s'agit d'une affection rare, donc encore mal connue, et le plus souvent, naguère, méconnue, malgré la publication de quelques cas isolés aux 18^{ème} et 19^{ème} siècles : Vieussens en 1715 en décrit 1 cas avec occlusion totale du foramen ovale. (42)

- M. ABBOT relève 12 atrésies aortiques, et 5 atrésies mitrales sur 1000 cardiopathies congénitales anatomiquement vérifiées en 1936.

- KEITH estime dans son ouvrage sur les cardiopathies congénitales chez l'enfant et le nourrisson, à 1/50 000 enfants la fréquence de l'atrésie mitrale. (18).

2^o) Il s'agit, d'une affection complexe, très souvent associée à des anomalies faciles à identifier, mieux connues et plus fréquentes, telles : la transposition des gros vaisseaux, le retour veineux pulmonaire anormal total "l'origine des 2 vaisseaux du ventricule droit". Ainsi trouve-t-on des publications excluant systématiquement les cas avec vaisseaux transposés (FRIEDMAN, NADAS) d'autres où sont inclus les retours veineux pulmonaires anormaux totaux (19).

3°) Il s'agit enfin d'une cardiopathie, ou de cardiopathies, qui reste dans l'immense majorité des cas au-dessus de tous recours chirurgical : à ce titre les cas rencontrés jusqu'à une date récente étaient plus envisagés sous l'angle anatomique ou embryologique, que sous l'angle clinique et physiopathologique. En l'absence d'unité architecturale réalisée par ces anomalies du développement du coeur gauche, les divers auteurs ont choisi de rassembler leurs cas en des groupes, qui comprennent chacun une anomalie anatomique précise, indiscutable : atrésie totale de la valve mitrale, atrésie totale de la valve aortique, ou des deux valves. C'est sous ces dénominations que l'on trouve la plupart des hypoplasies du coeur gauche publiées dans la littérature à l'heure actuelle.

Cependant, un certain nombre d' "aménagements" à cette conception simple des choses a été apportée par divers auteurs :

- exclusion des transpositions, en vertu de considérations embryologiques ou nosologiques (11, 29)

- inclusion dans la rubrique "atrésie", de sténose extrêmes, pour des raisons physiopathologiques (36).

- sélection de cas ayant des conditions hémodynamiques semblables, malgré des agencements anatomiques différents pour les réaliser (ROWE : atrésie mitrale avec bonne voie d'éjection aortique) (41).

- publication de cas dont l'homogénéité clinique, anatomique, histologique même et physiopathologique font songer à une entité nosologique bien précise au sein du "syndrome" du coeur gauche hypoplasique" : nous songeons ici essentiellement à la série de 7 hypoplasies du coeur gauche dont le caractère stéréotypé est frappant, publiée récemment par R. LAPLANE et P. VERNANT (10).

B - En 1958, TELLER relève 88 cas dans la littérature (37) mondiale, d'atrésies mitrales à quoi il s'ajoute 2 cas personnels. Depuis lors, parmi les plus importantes séries publiées nous relevons :

- 19 cas par Rédo et Gross en 1961 (33).

- 11 cas par ROWE (atrésie mitrale avec bonne voie d'éjection aortique et revue de 41 autres cas semblables de la littérature) en 1960 (41).

- 32 cas par EDWARDS, d'atrésie mitrale avec vaisseaux en position normale ou non, en 1965 (8).

En ce qui concerne les atrésies aortiques elles sont isolées ou associées à une atrésie mitrale : KANJUH et EDWARDS en signalent 38 cas dans leur matériel nécropsique personnel. Les mêmes auteurs (17) ont publié récemment 14 cas d'atrésie mitrale et aortique combinées en 1965. NADAS, en 1960 publie 13 atrésies aortiques avec hypoplasie mitrale, 5 atrésies mitrales et 2 atrésies "combinées" dans sa série de 101 cas de "syndrome de coeur gauche hypoplasique" (29). MONIE et DE PAPE (26) rapportent 26 cas de la littérature en 1950. Ils trouvent un nombre à peu près égal de cas avec et de cas sans atrésie mitrale. Un cas avec une mitrale non sténosée, 4 cas avec des anomalies de naissance ou de nombre des artères coronaires : 1 coronaire naissant du tronc pulmonaire; 1 coronaire droite absente; 1 cas avec 3 coronaires; et un tronc coronaire unique naissant du ventricule gauche.

G. RAGHIB et coll. (32) rapportent un cas d'atrésie aortique avec septum interauriculaire intact et orifice mitral perméable; le ventricule gauche est borgne. Le sang veineux pulmonaire atteint l'O.D. par un trajet très complexe : sinusoides myocardiques du ventricule gauche, artère coronaire, fist A.V. coronaires sinus coronaire.

C - Les signes cliniques et l'évolution, décrits par les différents auteurs correspondent avec les faits que nous avons retrouvés dans notre série : tachypnée, et défaillance cardiaque précoces, cyanose modérée, cardiomégalie importante et hypervascularisation pulmonaire sur les clichés ; hypertrophie ventriculaire droite et onde P parfois très ample sur les tracés électriques sont généralement notés.

Les difficultés de diagnostic différentiel clinique avec la coarctation, les limites des résultats du cathétérisme et d'angiocardioraphie chez les très jeunes nourrissons sont également reconnues par les auteurs récents.

L'étude des différences évolutives assez considérables selon certains agencements anatomiques, confirment ce que la physiopathologie laisse aisément prévoir :

1^o) Les atrésies aortiques, avec leur mauvaise vascularisation coronaire ont le pronostic le plus sombre (19, 26) les décès survenant en règle dans les premiers jours : cependant sur les 15 cas de NADAS, 2 ont atteint respectivement 3 et 4 mois. Il en va de même des sténoses de la voie d'éjection aortique qui sont le plus souvent rencontrées lorsque l'aorte naît du ventricule gauche.

2^o) Le pronostic général est moins sombre dans les atrésies mitrales avec bonne voie d'éjection aortique :

a) c'est ainsi que REDO, FARBER et GROSS relèvent dans leur série de 19 cas 4 observations ayant atteint les âges compris entre 8 et 17 ans (32). Ces auteurs ont tenté 3 fois une intervention chirurgicale sur ces cas; ils ont enregistré 1 succès post-opératoire persistant 19 mois après l'intervention. Il s'agissait d'un enfant de 8 ans cyanosé depuis la naissance avec dyspnée d'effort, bronchites hivernales, sans gravité; à l'examen pré-opératoire : pas de signes d'insuffisance cardiaque, thrill systolique apical et para-sternal gauche; cardiomégalie avec hypertrophie ventriculaire droite à la radiographie et vascularisation pulmonaire augmentée, sans expansion des branches artérielles pulmonaires à la scopie. L'angiocardigraphie et le cathétérisme démontraient l'atrésie mitrale, un shunt gauche-droit, à l'étage auriculaire, un défaut septal interauriculaire, un shunt droit-gauche à l'étage ventriculaire, des vaisseaux en position de transposition corrigée et une sténose pulmonaire. L'intervention consiste à élargir le défaut septal auparavant trop étroit : les pressions dans l'oreillette gauche sont ainsi passées de 27 mm Hg (onde a) à 15-18 mm.Hg (onde a) et 11 mm Hg de pression moyenne 10 jours après l'opération.

Les 3 autres cas à évolution prolongée avaient en commun : une valve aortique large et une valve pulmonaire sténosée; 2 fois il existait une véritable C.I.A., 1 fois un simple P.F.O.

b) WATSON et ROWE dans leur revue de la littérature mondiale (41) concernant les atrésies mitrales à bonne voie d'éjection aortique relèvent 9 cas ayant dépassé 7 mois + 2 cas personnels; 7 de ces 11 cas avaient une sténose valvulaire pulmonaire, dont les 3 cas ayant atteint les âges les plus élevés : 3 ans, 4 ans et 5 ans $\frac{1}{2}$.

c) ELIOT et EDWARDS (9) dans leur série de 32 cas relèvent 4 cas ayant vécu respectivement 2 ans - 2 ans 4 mois $\frac{1}{2}$, 4 ans et 15 ans : le premier de ces cas avait les vaisseaux en position normale, les 3 autres en position de transposition. Il est remarquable que le cas de 15 ans n'avait pas de sténose pulmonaire. Les 28 cas restants sont morts entre 1 jour et 80 jours.

Malgré l'absence de détails anatomiques très précis concernant certains de ces 19 cas ayant vécu plus longtemps que notre observation de survie la plus longue, il ressort que l'existence d'une bonne voie aortique, l'association à une sténose valvulaire pulmonaire sont les conditions les plus favorables à la survie qui peut alors être notable.

D - Les données des explorations hémodynamiques et angiocardigraphiques sont, pour l'essentiel, exposées aux chapitres consacrés à l'étude des divers examens paracliniques de cette affection.

Soulignons quelques points :

- la difficulté d'interprétation des clichés, dans les A.C.G. par voie veineuse;

- l'impossibilité de différencier par cette dernière technique les hypoplasies du ventricule gauche des autres affections avec un seul ventricule fonctionnel

- l'intérêt de l'injection sélective de l'oreillette gauche (19, 32) et parfois de l'aorte (28).

E - Les données de la littérature concernant l'embryologie et l'étiopathogénie sont étudiées dans un chapitre spécial. Cependant les cas décrits sous la rubrique fermeture prématurée du foramen ovale méritent d'être détaillés ici, parce qu'ils peuvent être considérés comme à la frontière de 2 entités distinctes .

1^o) Embryologique, tenant sous sa seule dépendance l'hypoplasie des structures d'aval considérée comme conséquence hémodynamique de l'imperforation du septum interauriculaire (ou de l'exiguité excessive de l'orifice).

2^o) anatomique, où l'absence de perméabilité du septum interauriculaire est regardée comme dépendant de la même cause que l'atteinte du reste des structures gauches, voire comme une conséquence directe du shunt gauche-droit obligatoire à l'étage auriculaire que cette dernière entraîne.

Quoiqu'il en soit, la fermeture prématurée du foramen ovale est une éventualité très rare; en 1953, WILSON (42) n'en colligeait dans la littérature mondiale et ses cas personnels inclus, que 20 cas. Ils ne s'accompagnaient pas tous d'une hypoplasie des cavités gauches qui étaient normales dans l'un des cas de l'auteur. Mais en règle les cavités gauches sont hypoplasées de façon plus ou moins sévère. Pour WILSON le degré de cette atteinte dépend directement de la période de la vie foetale à laquelle le septum interauriculaire s'est trouvé clos. LEVINE (22), à propos d'une observation personnelle a repris cette hypothèse; l'examen histologique des myocordes ventriculaires dans son observation de nettes différences entre le ventricule droit et le ventricule gauche : l'espace de ce dernier correspond à celui du coeur embryonnaire d'un âge donné, alors que l'aspect histologique du ventricule droit est celui retrouvé habituellement chez les nouveaux-nés. LEVINE pense que l'absence de travail du ventricule gauche détermine un arrêt de la maturation de ses fibres à une date donnée de la vie embryonnaire ou foetale. Cette date varie évidemment avec le type de processus pathologique qui entraîne l'occlusion prématurée du septum interauriculaire : imperforation du septum primum, croissance anormale du septum secundum. L'auteur note de plus l'intérêt de l'étude de la concentration du glycogène

myocardique, qui décroît avec l'âge de l'embryon, pour déterminer le degré d'immaturation du ventricule gauche.

De cette revue de la littérature concernant les hypoplasies du coeur gauche, l'on peut retirer :

- que cette affection, bien que rare, suscite de plus en plus l'intérêt dans le domaine de la cardiologie infantile.

- que la diversité et la complexité des agencements anatomiques associés expliquent les difficultés d'une étude d'ensemble.

- que deux groupes cependant semblent avoir une certaine homogénéité, celui des atrésies aortiques d'une part, et celui des atrésies mitrales et aortiques combinées d'autre part.

- qu'enfin une meilleure connaissance de la morphogénèse des diverses anomalies de position des gros troncs artériels aiderait grandement à une étude et une classification rationnelle des anomalies actuellement étudiées sous la dénomination d'atrésies mitrales.

CONCLUSIONS

Nous rapportons dans ce travail 19 observations d'hypoplasies extrêmes des cavités gauches du cœur, avec hypoplasie (17 cas) ou aplasie (2 cas) du ventricule gauche. Dans les 17 cas où le ventricule gauche est présent, il existe une atrésie totale (10 cas) ou une hypoplasie considérable (7 cas) de la valvule mitrale. Dans tous les cas le ventricule droit est le seul à avoir un rôle fonctionnel.

Ces associations malformatives sont assez rares ; notre série comporte la totalité des cas vus en 8 ans dans le service de cardiologie infantile de l'Hôpital Parrot à Bicêtre. Il faut cependant remarquer que la durée de survie de ces enfants est très courte et que leur état ne leur permet pas toujours d'être dirigés vers un service de cardiologie, aussi meurent-ils souvent en service de maternité ou de pédiatrie.

Anatomie : 5 cas comportent une atrésie totale de la valvule aortique ces atrésies aortiques ne coïncident dans aucun de nos cas avec une atrésie totale de la valvule mitrale. Une fibroélastose de l'endocarde ventriculaire gauche visible macroscopiquement n'a été retrouvée que 3 fois. Les gros troncs artériels ont des positions relatives variables. L'aorte naît une fois sur 2 environ du ventricule droit, soit simplement dextroposée, soit en position de transposition en avant de l'artère pulmonaire. Dans 4 cas, par contre, l'aorte naît du ventricule gauche hypoplasique, et il existe une communication inter-ventriculaire

plus ou moins large. Dans les cas d'atrésie aortique totale il y a toujours un très gros canal artériel qui assure la circulation systémique, y compris la circulation coronaire. L'association à une hypoplasie de l'aorte horizontale est fréquente, quels que soient l'origine et le calibre du segment ascendant. L'artère pulmonaire est en règle volumineuse, avec une bonne voie d'éjection; cependant 3 fois son orifice est sténosé et 1 fois il est totalement atrésique. Les cas qui comportent une sténose pulmonaire sont ceux dont la survie a été la plus longue. Le septum inter-auriculaire est totalement obturé 1 fois; le plus souvent le foramen ovale ne laisse qu'un étroit passage. L'oreillette gauche est de dimensions petites ou normales, elle n'est jamais dilatée et surtout son myocarde pariétal est très épais.

Physiopathologie : un shunt de gauche à droite est obligatoire à l'étage auriculaire ou en amont.

Le ventricule droit doit assurer les 2 circulations pulmonaire et systémique.

Les différences essentielles dans les cas que nous avons observés tiennent à plusieurs faits :

- la qualité de la voie d'éjection aortique et de la perfusion coronaire; cette dernière est particulièrement compromise en cas d'atrésie orificielle aortique.

- l'existence d'une sténose pulmonaire valvulaire ou infundibulaire, qui en diminuant le débit pulmonaire, retarde l'insuffisance cardiaque et coïncide ainsi avec les survies les plus longues.

- en effet, l'évacuation de l'oreillette gauche est rendue difficile par le fait que le passage du sang de gauche à droite est souvent partiellement et parfois totalement accolée.

Cliniquement : le tableau est différent, suivant qu'il existe ou non un barrage pulmonaire.

1^o) Dans les cas à bonne voie pulmonaire, il s'agit d'un nouveau-né ou d'un nourrisson très jeune, ou un peu cyanosé, et en grande insuffisance cardiaque. L'auscultation n'apporte aucun argument décisif. Le coeur est très gros avec une saillie franche du contour auriculaire à droite. La vascularisation artérielle pulmonaire est augmentée, souvent noyée dans le flou opaque, diffus propre aux insuffisances cardiaques globales. Les tracés électriques montrent des signes d'hypertrophie ventriculaire droite dans tous les cas sauf un, et alors sans signe d'activité épicaudique gauche; dans 1 cas d'hypoplasie mitrale avec hypertrophie du myocarde et fibroélastose de l'endocarde considérables du ventricule gauche, les tracés montrent une hypertrophie ventriculaire gauche isolée. Fait remarquable mais nullement constant, une fois sur deux environ, il existe des signes d'hypertrophie auriculaire très importantes dont témoignent des ondes P très amples et très pointues. Lorsque la palpation des pouls et la mise en évidence d'une différence de tension artérielle aux membres supérieurs et inférieurs permet d'affirmer l'existence d'un obstacle sur la crosse aortique, le diagnostic avec les coarctations associées à des shunts de gauche à droite devient très difficile. Les éléments différentiels, la cyanose et la grande hypertrophie auriculaire électrique quand elle existe. L'erreur diagnostique avec ces coarctations est grave dans la mesure où ces dernières ont des indications thérapeutiques différentes.

Dans les cas typiques, l'atrésie aortique orificielle se manifeste par une amplitude des pouls plus faible aux membres supérieurs qu'aux membres inférieurs, fait anormal chez un nouveau-né.

2^o) Dans les cas où existe un obstacle sur la voie pulmonaire, la cyanose est au premier plan, il n'y a pas d'insuffisance cardiaque, et l'on se trouve devant une cardiopathie cyanogène à pounons clairs; le diagnostic avec la tétrade de Fallot, la tétrade de Fallot ou la transposition des vaisseaux avec sténose pulmonaire est alors de difficulté variable suivant la prédominance de certains signes électriques ou radiologiques, mais généralement très difficile.

Thérapeutique : La complexité et la variabilité des lésions rencontrées indiquent assez que toute réparation complète est impossible. Le mieux que l'on puisse faire si l'on estime que cela doit être fait, est de proposer des interventions palliatives qui réalisent ce que l'on rencontre dans certains cas qui ont survécu, le plus longtemps : par exemple ouvrir le septum inter-auriculaire si le foramen ovale est trop étroit, diminuer le débit dans l'artère pulmonaire en créant un obstacle sur cette voie. Ceci ne peut être tenté que si la voie aortique est bien perméable, qu'elle parte ou non du ventricule gauche, qu'elle soit ou non transposée. Quelques essais ont été faits, mais pour les réaliser sur des nouveau-nés, il faut un diagnostic exact, ce qui est difficile même à l'aide des explorations angiocardiographiques.

Cependant l'intérêt de cette affection n'est pas négligeable, ne serait-ce que par la nécessité de la différencier des coarctations associées à des shunts de gauche à droite qui amènent parfois à envisager une intervention chirurgicale à bref délais.

Vu, le Président de Thèse
P. SOULIE

Vu, le Doyen de la Faculté
G. BROUET

Vu, et Permis d'imprimer
Le Recteur de l'Académie de Paris
J. ROCHE

B I B L I O G R A P H I E

- 1 - ABBOT M.E.
Atlas of congenital cardiac diseases. New York 1936
- 2 - AREY L.B.
Developmental anatomy 6è ed. W.B. Saunders Phyladelphie 1954
- 3 - BROCKMANN H.L.
Congenital motral atresia, transposition of the great vessels and
congenital aortic coarctation.
A; JourN. Heart. 40, 301, 1950
- 4 - BULGARELLI, ROMANO, ROSSU
Une cardiopathie rare, l'atrésie mitrale congénitale.
Min. Paediat. 13/243, 53 Mars 1961
- 5 - CHAUSSADE L., NEIMAN N., PERNOT C., DEBRAY G.
Atrésie mitrale avec cocur fonctionnellement trioculaire, aorte dextro-
posée et hypoplasieé.
Sem. Hop. Paris 31, 183, 1955.
- 6 - EDWARDS J.E., DU SHANE J.W.
A Thoracic Venous Anomalies
Arch. Path. 49 : 517-537? 1950
- 7 - EDWARDS in JEGOULDS S.E.
Pathology of the heart. Springfield Thomas 1960
- 8 - ELIOT R.S., SHONE J.D., KANJUH V.I., RUTTENBERG H.D., CAREY L.S. and EDWARDS J.E.
Mitral atrésia? A study of 32 cases.
Am. Journ. Heart 70 n° 1 july 1965
- 10 - FONTAINE J.L., VERNANT P., BAHEUX G. et LAPLANE R.
L'hypoplasie du cocur gauche. A propos de 7 obs.
Presse Med. 1966, 74 n° 25, 1301

- 11 - FRIEDMAN S., MURPHY L? ASH R.
Congenital mitral atresia with hypoplastic non functioning left heart.
Am. J. Dis. Child. 90 : 176 1955.
- 12 - FRUHLING L., KORN R., LAVILLAUREIX J., SURJUS A., et Mlle FOUSSEREAU S.
La myoendocardite chronique fibroélastique du nouveau-né et du
mourrisson (fibroélastose)
Ann Path Paris Tome 7 n° 2 1962
- 13 - GRANT R.P.
The embryology of ventricular flow pathways in man.
Circulation : 25 : 756 1962
- 14 - GRANT R.P.
The morphogenesis of the transposition of the great vessels.
Circulation, 26 : 819, 1962
- 15 - HOLLMAN A.
E.C.G., Diagnosis of right ventricular hypertrophy in infancy
and childhood.
Brit. Heart J. 20 : 129, 1958
- 16 - IVEMARK B.I.
Implications of agenesis of the spleen in the pathogenesis of cono-
truncus anomalies in childhood. Acta Paediat. 44 Suppl. 104, 1955
- 17 - KANJUH V.I., ELIOT R.S. and EDWARDS J.E.
Coexistent mitral and aortic valvular atresia. A pathologic study of 14
cases.
Am. Journ. of Cardiology, New York, 1958 15, 611, 1965
- 18 - KEITH J.D., ROWE R.D., and VLAD P.
Heart disease in infancy and childhood.
- 19 - KJELLBERG S.R.
Diagnosis of congenital heart diseases 1959
- 20 - LAM C.R., KNIGHTS E.M., and ZIEGLER R.F.
Combined mitral and pulmonary atresia
A. Heart J. 46 : 314 1943
- 21 - LEV M.
Pathologic anatomy and interrelationship of hypoplasia of the aortic
tracts complexes.
Lab. Investig. I : 61, 1952
- 22 - LEVINE A.J., and REEVE R.
Premature closure of the foramen ovale
AM. J. Dis. Child. 106, 310 1963

- 23 - LUCAS R.V., LESTER R.G., LILLEHEI C.W., and EDWARDS J.E.
Mitral atresia with levoatriocardinal vein. A form of congenital pulmonary venous obstruction.
Am. J. of Cardiology 9 : 607, 1962
- 24 - LUMB G.
Congenital atresia of mitral and aortic valves with vestigial left ventricle.
Am. J. Heart 9 : 60, 378, 1960
- 25 - REGEVAND R.P., PAUL R.N., and PARKER J.
Single ventricle with diminution outlet chamber associated with coarctation of the aorta and other cardiac anomalies
J. Ped. 43 : 687, 1953
- 26 - MONIE I.W., and DE PAPE A.D.J.
Congenital aortic atresia : report of one case with analysis of twenty six similar reported cases. Am. Heart J. 40 : 595 : 1950
- 27 - HOENCKEBERG J.G.
Handbuch der speziellen pathologischen anatomie und histologie.
Vol 2 Berlin Julius Springer 1924
- 28 - NEUFELD H.N.
Diagnosis of aortic atresia by retrograd aortography.
Circulation 25 : 278. 1962
- 29 - NOONAN J.A., NADAS A.S.
The hypoplastic left heart syndrome. An analysis of 101 cases.
Pediatric clinics of North America p. 1029, nov 1958
- 30 - OESTREICHER
Un cas de coeur triloculaire biatrial
Am. Journal Heart 39 : 626, 1950.
- 31 - PAIRARD J.
Contribution à l'étude de l'atrésie mitrale.
Thèse Med. Lyon 1961
- 32 - RAGHIB G., BLOEMENDAAL R.D., KANJUH V.I., EDWARDS J.E.
Aortic atresia and premature closure of foramen ovale.
Am. Heart J. 70, 476, Oct. 1965
- 33 - REID F.S., FARBER S., and GROSS R.E.
Atresia of the mitral valve.
Arch. Surgery p. 696 may 1961

- 34 - SHONE J.D., and EDWARDS J.E.
Mitral atresia associated with pulmonary venous anomalies
Brit. Heart. J. 26 : 241, 1964
- 35 - TAUSSIG H.B.
Congenital malformation of the heart.
New York Commonwealth Fund 1947, p. 295
- 36 - TAUSSIG H.B.
Clinical and pathological findings in aortic atresia or marked hypoplasia
of the aorta at its base.
Bull. John Hopkins Hospital 76 : 75 1945
- 37 - TELLER W.N.
Congenital mitral atresia.
Am. J. Heart 56 : 304 , 1958
- 38 - VERNALL
The human embryonic heart in the seventh week
Am. J. Anat. III. Juil. 1962
- 39 - VOUSURE G., ZYLBERSZAC S., AND PETE S.
Atresie mitrale et ventricule unique.
Acta Cardiol. II : 185 1956
- 40 - DE VRIES P.A., and SAUNDERS J.B.
Development of the ventricles. Contribution to embryology.
Washington Carnegie Institution Public n° 256, 1962
- 41 - WATSON D.G., ROWE D.R., CONEN P.E. and DUCKWORTH J.W.A.
Mitral atresia with normal aortic valve. Report of 11 cases and review
of the literature.
Pediatrics, 25 : 450, 1960
- 42 - WILSON J.G., and LYON R.A.
Prenatal closure of interatrial foramen.
Am. J. Dis. Child. 85 : 283, 1953
- 43 - ZIEGLER R.F.
Electrocardiographic studies in normal infants and children.
Ch. C. Thomas. Springfield, Illinois 1951.
- 44 - THEREMIN E.
Affections congénitales du coeur.
Paris ASSELIN et HOUZEAU, 1895 p. 161.



EDITIONS
40 R. Pascal
PARIS 13^e
TELEPHONE
535: 18-93
535: 18-62